FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

# THÈSE

655$_n$5

ANNEE 1967

POUR LE

# DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLÔME D'ÉTAT)

PAR

Bruno LEFEVRE
Externe des Hôpitaux de Paris
né le 22 mars 1942 à Viroflay (Yvelines)

---

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE

---

## A PROPOS D'UNE NOUVELLE OBSERVATION DE SYNDROME DE BUDD-CHIARI

Président : M. R. WOLFROMM, Professeur

ÉDITIONS A.G.E.M.P. 40 RUE PASCAL PARIS

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549003_0048

15/1/1967

## PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Bénard (H.), Bernard (E.), Binet (L.), Bulliard (H.), Cathala (J.), Chabrol (E.), Chailley-Bert (P.), Cheymol (J.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gaudart d'Allaines (F. de), Gennes (L. de), Giroud (A.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lelong (M.), Lévy (Mlle J.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Marchal (G.), Mathieu (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Renard (G.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN . . . . . Georges BROUET.
1er ASSESSEUR . . . . . Daniel BARGETON
2e ASSESSEUR . . . . . Jean GOSSET

UNIV. LEIDEN BIBL.

## I. — PROFESSEURS

### 1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

| | MM. |
|---|---|
| Anatomie | DELMAS (A.) |
| — | HUARD (P.) |
| Anatomie et cytologie pathologiques | DELARUE (J.) |
| Anesthésiologie | VOURC'H (G.) |
| Bactériologie et virologie | TOURNIER (P.) |
| Biochimie médicale | JAYLE (M.-F.) |
| — | POLONOVSKI (J.) |
| — | DESGREZ (P.) |
| Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports | MALMEJAC (J.) |
| Biologie médicale | FAUVERT (R.) |
| Biophysique médicale | BUGNARD (L.) |
| — | DOGNON (A.) |
| — | DJOURNO (A.) |
| Cancérologie expérimentale | MATHÉ (G.) |
| Chimie pathologique | SCHAPIRA (G.) |
| Génétique fondamentale | LEJEUNE (J.) |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie | COURY (Ch.) |
| Histologie et Embryologie | TUCHMANN-DUPLESSIS (H.) |
| — — | COUJARD (R.) |
| Hygiène et médecine préventive | BOYER (J.) |
| Médecine du Travail | DESOILLE (H.) |
| Médecine légale, Droit médical et déontologie | DEROBERT (L.) |
| Microbiologie (Bactériologie et virologie) | FASQUELLE (R.) |
| Parasitologie | N... |
| Pathologie chirurgicale | LAURENCE (G.) |
| — | KUSS (R.) |
| — | VERNE (J.-M.) |
| Pathologie exotique | BRUMPT (L.-C.) |
| Pathologie expérimentale et comparée | MERKLEN (F.-P.) |
| Pathologie médicale | LAROCHE (Cl.) |
| — | BRICAIRE (H.) |
| — | PÉQUIGNOT (H.) |
| Pathologie respiratoire | TURIAF (J.) |
| Pathologie et thérapeutique générales | MAURICE (P.) |
| Pharmacologie | BOISSIER (J.-R.) |
| — | LECHAT (P.) |
| Physiologie | BARGETON (D.) |
| — | PARROT (J.) |
| Physiologie et pathologie obstétricales | LEPAGE (F.) |
| Radiologie médicale | DESGREZ (H.) |

| | MM. |
|---|---|
| Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale | N... |
| Thérapeutique | LAMOTTE (M.) |
| Thérapeutique appliquée | N... |

b) Professeurs à titre personnel :

| | |
|---|---|
| Anatomie | CABROL (Ch.) |
| Anatomie anthropologique | OLIVIER (G.) |
| Anatomie pathologique | NEZELOF (Ch.) |
| Bactériologie | BARBIER (P.) |
| Biochimie médicale | DREYFUS (J.-Cl.) |
| Biologie médicale | BOURLIÈRE (F.) |
| Parasitologie | LARIVIÈRE (M.) |
| Pathologie expérimentale | LOEPER (J.) |
| Physiologie | DEJOURS (P.) |
| | SCHERRER (J.) |
| Physique médicale | KELLERSHOHN (L.) |
| | GOUGEROT (L.) |
| | ROUCAYROL (J.-Cl.) |
| | TUBIANA (M.) |
| Radiologie médicale | FISCHGOLD (H.) |

## 2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

| | | MM. |
|---|---|---|
| Clinique carcinologique | | DENOIX P. |
| Clinique carcinologique chirurgicale (Necker) | | REDON (H.) |
| Clinique cardiologique (Broussais) | | SOULIÉ (P.) |
| — — (Boucicaut) | | LENÈGRE (J.) |
| Cliniques chirurgicales | Beaujon | LORTAT-JACOB (J.-L.) |
| | — | BAUMANN (J.) |
| | Cochin | LEGER (L.) |
| | Hôtel-Dieu | PATEL (J.) |
| | Saint-Antoine | GOSSET (J.) |
| | Salpêtrière | SICARD (A.) |
| | Tenon | OLIVIER (Cl.) |
| Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin) | | MERLE d'AUBIGNÉ (R.) |
| — — — (Foch) | | PADOVANI (P.) |
| — — — (Beaujon) | | CAUCHOIX (J.) |
| Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades) | | FÈVRE (M.) |
| Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais) | | DUBOST (Ch.) |
| Clinique de chirurgie thoracique (Laennec) | | MATHEY (J.) |
| Clinique dermatologique (Saint-Louis) | | DUPERRAT (F.) |
| Clinique endocrinologique (Pitié) | | DECOURT (J.) |
| Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades) | | LAMY (M.) |
| Clinique chirurgicale et gynécologique (Broca) | | HUGUIER (J.) |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis) | | DEGOS (R.) |
| Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades) | | TURPIN (R.) |
| Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard) | | MOLLARET (P.) |
| Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne) | | DELAY (J.) |
| Clinique des maladies du sang (Broussais) | | BERNARD (J.) |
| Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière) | | CASTAIGNE (P.) |
| Cliniques médicales | Bicêtre | DEPARIS (M.) |
| | Broussais | MILLIEZ (P.) |
| | Cochin | N... |
| | Hôtel-Dieu | BARIÉTY (M.) |
| | Pitié | DREYFUS (G.) |
| | Saint-Antoine | CONTE (M.) |
| | Saint-Antoine | KOURILSKY (R.) |
| | Saint-Antoine | BOUDIN (G.) |

| | MM. |
|---|---|
| Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat) | DEBRAY (Ch.) |
| Clinique médicale infantile et pédiatrie sociale (Enfants-Malades) | MARIE (J.) |
| Clinique médicale propédeutique (Broussais) | JUSTIN-BESANÇON (L.) |
| Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies métaboliques (Hôtel-Dieu) | DEROT (M.) |
| Clinique néphrologique (Necker) | HAMBURGER (J.) |
| Clinique de neuro-chirurgie (Pitié) | DAVID (M.) |
| Clinique neurologique (Salpêtrière) | GARCIN (R.) |
| Cliniques obstétricales — Baudelocque | LACOMME (M.) |
| Cliniques obstétricales — Saint-Antoine | MERGER (R.) |
| Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal) | VARANGOT (J.) |
| Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu) | OFFRET (G.) |
| — — (Cochin) | BREGEAT (P.) |
| Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière) | AUBRY (M.) |
| Clinique de pédiatrie (Trousseau) | MOZZICONACCI (P.) |
| Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul) | THIEFFRY (S.) |
| Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec) | BROUET (G.) |
| Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière) | MICHAUX (L.) |
| Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin) | COSTE (F.) |
| Clinique de rhumatologie (Lariboisière) | SÈZE (S. de) |
| Clinique stomatologique (Salpêtrière) | DECHAUME (M.) |
| Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard) | ROUX (M.) |
| Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine) | LEMAIRE (A.) |
| Clinique toxicologique (F. Widal) | GAULTIER (M.) |
| Clinique traumatologique et orthopédique (R.-Poincaré) | JUDET (R.) |
| Clinique urologique (Cochin) | ABOULKER (P.) |
| — — (Necker) | COUVELAIRE (R.) |
| Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau) | LAPLANE (R.) |
| Séméiologie médicale (A. Chantin) | DOMART (A.) |
| — — (Lariboisière) | BOUVRAIN (Y.) |
| — — (Pitié) | RAMBERT (P.) |
| — — (Rothschild) | WOLFROMM (R.) |
| Séméiologie et clinique chirurgicales (Broussais) | POILLEUX (F.) |

### b) Professeurs à titre personnel :

| | |
|---|---|
| Hématologie | ANDRÉ (R.) |
| | BOUSSER (J.) |
| Hydrologie et climatologie | GIBERTON (A.) |
| Maladies infectieuses | BASTIN (R.) |
| | AZERAD (E.) |
| Médecine | BOUR (H.) |
| | CAROLI (J.) |
| | DREYFUS (B.) |
| | GROSSIORD (A.) |
| | LAMBLING (A.) |
| | LAUNAY (Cl.) |
| | PAYET (M.) |
| | PERRAULT (M.) |
| | SIGUIER (F |
| | WORMS (R.) |
| Néphrologie | RICHET (G.) |
| Neuro-chirurgie | LE BEAU (J.) |
| Neurologie | LHERMITTE F. |
| Neuro-psychiatrie | PICHOT (P.) |
| Oto-Rhino-Laryngologie | MADURO (R.) |
| Pédiatrie | POLONOVSKI (Cl.) |
| | ROYER (P.) |
| Pneumo-Phtisiologie | KREIS (B.) |
| | MEYER (A.) |
| Rhumatologie | DELBARRE (F.) |

## II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE

| | MM |
|---|---|
| Anatomie pathologique | GOUYSOU (Ch.) |
| Bactériologie | CHRISTOL (D.) |
| Biochimie médicale | CARTIER (P.)<br>GONNARD (P.)<br>NORDMANN (J.) |
| Biologie médicale | HARTMANN (L.) |
| Chirurgie | CERBONNET (G.) |
| Hématologie | BILSKI-PASQUIER (B.) |

| | MM. |
|---|---|
| Maladies infectieuses | DUPONT (V.) |
| Neuro-psychiatrie | TARDIEU (G.) |
| Pédiatrie | ROSSIER (A.) |
| Physique médicale | COURSAGET (J.)<br>GREMY (F.) |
| Physiologie | GIRARD (Fr.) |
| Stomatologie | CHAPUT (Mme A.) |

## III. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

| | |
|---|---|
| Bactériologie | HAUDUROY (P.) Pr. s. ch. |
| Pathologie chirurgicale | RUDLER (J.) Pr. s. ch. |

## IV. — PROFESSEURS ASSOCIÉS

| | |
|---|---|
| Hormonologie | MORICARD (R.) |
| Statistique médicale et épidémiologique | SCHWARTZ (D.) |

---

| | |
|---|---|
| Secrétaire général de la Faculté | M. LENA (J.) |
| Conseiller administratif | Mlle CHAINTREUIL (G.) |
| Conservateur en Chef de la Bibliothèque<br>Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine | M. le Docteur HAHN (A.) |
| Conservateurs | Mlles DUMAITRE (P.), LAURENT (H.),<br>LE NOIR (G.) |
| Bibliothécaires | Mmes CONTET (J.), FORGET (F.),<br>Mlles DUROZOY (M.-F.), ROBERGE (D.), Dr SCHILLER (J.) |

*Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.*

A mes Parents

A mon Frère.

A tous ceux qui me sont chers.

A Monsieur le Professeur WOLFROMM

Médecin de l'Hôpital ROTHSCHILD

Il nous a fait le grand honneur d'accepter d'être le Président de notre Jury.

Nous l'en remercions respectueusement.

A Monsieur le Professeur LEGER

Il nous a accueilli dans son service a mis ses dossiers à notre disposition.

Qu'il trouve ici la marque de notre profonde reconnaissance.

A Monsieur le Professeur DESGREZ

Il nous a aimablement conseillé

Nous l'en remercions profondément.

A Monsieur le Docteur BARRE

Pendant un an, il nous a prodigué son enseignement

C'est lui qui nous a proposé le sujet de cette thèse, confié le dossier du malade hospitalisé dans son Service.

Il nous a constamment guidé et encouragé.

Que ce travail soit pour lui la marque de notre respectueuse reconnaissance.

A Monsieur CAMILLIERI

Sans ses conseils et ses critiques
aurions nous fait ce travail ?

Qu'il soit amicalement remercié.

A mes Maîtres d'Externat

Messieurs les Docteurs BARRE

SARRADIN

BONNETTE

AUCLAIR.

A mes Maîtres de stage

Messieurs les Professeurs BOUR

DUBOST

de GENNES

LAMY

POILLEUX.

# INTRODUCTION

Habituellement défini comme une oblitération des veines sus-hépatiques, le syndrome de Budd-Chiari peut être primitif mais également secondaire à de multiples affections.

LAMBRON en 1842 décrit le premier la thrombose d'une grosse veine sus-hépatique au voisinage d'un abcès ouvert dans cette veine.

BUDD en 1846 publie trois observations de thrombose des veines sus-hépatiques. Deux sont secondaires à un abcès du foie, la troisième à une péricardite constrictive avec importantes lésions de péri-hépatite.

CHIARI en 1899, à l'occasion de trois découvertes d'autopsie, entreprend une étude anatomo-clinique de ce qu'il appelle "Endophlébite oblitérante primitive des veines sus-hépatiques".

STUART et BRAS en 1959 contribuent à une meilleure connaissance de la maladie veino-occlusive du foie.

Nous rapportons ici une nouvelle observation de cette maladie.

Nous envisagerons successivement :

- L'étiologie, les différentes formes anatomo-cliniques, les examens complémentaires utiles au diagnostic du syndrome de Budd-Chiari, la thérapeutique, les images anatomo-pathologiques, ce qui nous amènera à proposer une classification nosologique des oblitérations des veines sus-hépatiques.

- La description détaillée de notre observation.

- La discussion des points qui nous paraissent devoir retenir l'attention.

- La conclusion qui nous fera discuter la place de notre observation dans cette classification.

ooOoo

## LE SYNDROME DE BUDD-CHIARI

Par syndrome de Budd-Chiari, nous entendons dans cette étude :

"Toutes les obstructions des veines sus-hépatiques, qu'elles soient primitives ou secondaires, dues à des affections locales ou manifestation d'affections générales, qu'elles aient ou non donné des signes caractéristiques".

FRUHLING, 1951.

## ETIOLOGIE - SIGNES CLINIQUES - BIOLOGIE

### ETIOLOGIE

Le syndrome de Budd-Chiari touche de manière égale les deux sexes.

Il peut se rencontrer à tous les âges de la vie avec cependant un maximum de fréquence entre 20 et 40 ans.

Il est habituel de distinguer des formes primitives (70 % des cas) et des formes secondaires (30 % des cas).

A l'origine des formes secondaires, de nombreuses étiologies sont reconnues : maladies thrombosantes, affections tumorales, radiothérapie hépatique pour ne citer que les principales.

- Maladies thrombosantes : ce peuvent être
  - . Des maladies du sang : Vaquez, leucoses, anémies hémolytiques, purpura thrombopénique, polycythémie fréquemment.
  - . Des maladies infectieuses : septicémie à colibacille, rectocolite hémorragique...
  - . Des aggressions chirurgicales : anastomoses porto-caves...
- Affections tumorales, que l'on peut diviser en 2 groupes :
  - . Intra-hépatiques : abcès du foie, cancer du foie, primitif ou secondaire, hématome post-traumatique, kyste.

. Extra-hépatiques par compression ou envahissement : tumeurs pancréatiques, surrénaliennes, rénales, tumeurs primitives de la veine cave inférieure, périhépatite ou abcès de voisinage (descriptions de Budd)

- REED passe en revue 12 cas survenus après radiothérapie sur cancers du foie ou de l'oesophage (3 000 à 5900 rad. en 6 semaines). Dans ces derniers cas, seule la région hépatique irradiée présentait des lésions de Budd-Chiari.

Deux étiologies à part sur lesquelles nous reviendrons, et qui font la transition avec les formes primitives :

- L'intoxication par les alcaloïdes de certaines plantes : Senecio (composées), Héliotropium (boraginacées), Crotalaria (légumineuses), fréquente à la Jamaïque.

- Les malnutritions tropicales en Afrique.

A l'origine des formes primitives, ont été invoqués sans toujours convaincre :

- La syphilis (endophlébite oblitérante sans thrombose de Chiari).

- Les intoxications gravidique, alimentaire, alcoolique.

- KRETZ soutient l'origine traumatique : le foie entraînerait des tensions et des torsions des grosses veines sus-hépatiques au niveau desquelles se produirait une thrombophlébite oblitérante.

- La maladie thrombo-embolique.

- Les malformations congénitales : imperforation des veines sus-hépatiques principales, coarctation de la veine cave inférieure dans son segment immédiatement sous diaphragmatique, présence de valvules vestigiales.

## SIGNES CLINIQUES

Nous prendrons comme type de description la forme aiguë (50 % des cas) et primitive des gros troncs veineux sus-hépatiques, survenant chez un adulte jeune.

Le début est généralement d'une extrême brutalité.
Apparaissent soudainement :

- Des douleurs abdominales violentes (54 %), de siège épigastrique, irrédiant vers l'hypochondre droit, tout l'abdomen, le dos, les épaules. Permanentes, elles présentent des paroxysmes sans rythme particulier. Elles sont accompagnées par des vomissements (24 %), de la diarrhée (8 %).

- Une altération de l'état général : légère poussée fébrile, asthénie, anorexie. L'atteinte peut être plus marquée et l'on peut se trouver devant un véritable état de choc.

- L'augmentation de volume de l'abdomen est constante, parfois inaugurale (45 %). L'examen de ce ventre volumineux permet de constater :

  . Une circulation veineuse collatérale (54,9 %) de type porto-cave, de siège évocateur, basi-thoracique, recouvrant les régions présternale, épigastrique, sus-ombilicale. Elle ne descent jamais au dessous de l'ombilic dans les obstructions isolées des veines sus-hépatiques.

  . Une ascite (93,3 %) abondante, de plusieurs litres, récidivante, se reformant vite après ponction évacuatrice. Elle est constituée par un liquide clair, pauvre en protides (moins de 20 g/l), ne contient que peu d'éléments cellulaires : lymphocytes, quelques placards endothéliaux. PARKER trouve un liquide hémorragique 1 fois sur 236.

  . Une hépatomégalie (70 %) souvent difficile à apprécier du fait de l'abondance de l'ascite. A la palpation, ce gros foie est ferme, sensible, lisse. Son bord inférieur est régulier. Rarement l'examen permet de retrouver une éventuelle hyperptrophie du lobe caudé.

- D'autres signes sont beaucoup plus inconstants (moins de 5 %) et peu accusés lors de cette phase initiale :

  . Ictère, léger, beaucoup plus fréquent à la phase terminale de la maladie (28 %).

. Splénomégalie discrète.

. Oedèmes des membres inférieurs très rares dans la forme pure.

. Epanchement pleural.

SIGNES BIOLOGIQUES

La biologie est caractérisée par une importante altération de la fonction d'épuration du foie, des signes d'insuffisance cellulaire.

- Fonction d'épuration : le syndrome de Budd-Chiari est la maladie au cours de laquelle la B.S.P. est la plus massivement retenue. Une rétention de 45 à 95 % à la 45e minute est habituelle.

- Signes d'insuffisance cellulaire : ils sont nets et constants

. Importante diminution des lipides sanguins
  Lipides totaux : 1,5 à 3 g/l.
  Rapport cholestérol estérifié / total : 0,40 à 0,60

. Sérum albumine abaissée : 28 à 40 g/l.

. Nette altération du complexe prothrombique :
  K test vers 60 % avec diminution à la fois de la prothrombine vraie, de la proconvertine, de la proaccélérine..

- Peu ou pas de signes inflammatoires :

| | |
|---|---|
| . Gros | Négatif. |
| . Mac Lagan | moins de 15 u.V. |
| . Hanger | 0 à 2 + |
| . $\gamma$ globulines | 12 à 20 % |

- Légers signes de rétention biliaire :

| | |
|---|---|
| . Bilirubinémie | 10 à 40 mg/l |
| . Phosphatases alcalines | 5 à 30 u.K.A. |

- Enfin, les transaminases sériques (SGOT et SGPT) sont habituellement normales.

Les autres examens biologiques de pratique courante sont normaux (V.S., hémogramme, urée sanguine, glycémie ...).

## L'EVOLUTION

Elle est pratiquement toujours fatale, en moins de 6 mois.

- Très rarement la maladie passe au stade chronique.

- Presque toujours le malade présente des alternances de mieux et d'aggravation avant de succomber asthénique, amaigri, parfois fébrile, parfois ictérique.

Les causes de décès sont :

. Le coma hépatique.

. La rupture de varices oesophagiennes.

. Le collapsus, fréquent, spontanné ou provoqué par une aggression chirurgicale.

oOo

Nota : Tous les pourcentages cités dans ce chapitre sont, sauf indication contraire, tirés de l'article de PARKER de 1959, seule étude statistique récente du syndrome de Budd-Chiari.

## LES DIFFERENTES FORMES CLINIQUES

Nous envisagerons successivement les formes évolutives, les formes symptomatiques, les formes topographiques.

### FORMES EVOLUTIVES

A côté de la forme aiguë décrite, existent des formes suraiguës et des formes chroniques de la maladie.

Formes suraiguës : 20 % selon PARKER. Elles réalisent un drame abdominal fait de douleurs intolérables, de vomissements parfois abondants, de choc avec tendance au collapsus.

L'examen montre un abdomen un peu augmenté de volume avec une hépatomégalie douloureuse et une ascite pas toujours très abondante. Il n'y a généralement pas encore de circulation veineuse collatérale.

La biologie confirme l'impression clinique de gravité. Une B.S.P. retenue à 95 % à la 45e minute est habituelle, ainsi que des lipides totaux inférieurs à 2 g, un cholestérol total n'atteignant pas 1 g, un complexe prothrombique effondré.

L'évolution est rapide. On peut croire certains jours à une légère amélioration, mais l'ascite se développe, parfois hémorragique, l'hépatomégalie s'accentue, la circulation veineuse collatérale basithoracique apparaît, un ictère terminal peut survenir. Quoiqu'on fasse, le malade meurt

moins de un mois après le début clinique, soit dans un tableau de coma hépatique, soit par collapsus vasculaire irréversible, précédé ou non d'une courte période d'anurie.

Formes chroniques : 30 % selon PARKER. Rarement secondaires, succédant à une forme aiguë, elles sont le plus souvent primitives et leur date de début est difficile à préciser.

Les premiers troubles apparaissent insidieusement : troubles digestifs banals à type d'anorexie, de nausées, de vomissements. La diarrhée est plus fréquente que la constipation. L'état général s'altère progressivement, le malade maigrit, souffre de douleurs épigastriques. Le météorisme abdominal fait place, lors de l'examen, à la matité d'une ascite libre et d'abondance croissante. Le foie devient gros, ferme, à peine sensible. La circulation veineuse collatérale se développe peu à peu.

Les signes biologiques, qualitativement semblables à ceux des formes aiguës, sont ici beaucoup moins marqués. La rétention de la B.S.P. ne dépasse guère 25 à 30 % à la 45e minute.

L'évolution est assez longue avec des durées extrèmes allant de 6 mois à 28 ans. Elle est émaillée de périodes de rémission rapidement suivies de périodes d'aggravation qu'objective la clinique : circulation veineuse collatérale et ascite deviennent impressionnantes. Le foie, de ferme et régulier qu'il était, devient dur et souvent nodulaire. L'hypertrophie du lobe caudé, retrouvée dans 50 % de ces formes à l'autopsie, est souvent difficile à déceler cliniquement. Splénomégalie discrète dans 30 % des cas et oedème des membres inférieurs qui, associé à une circulation veineuse collatérale sous ombilicale, traduit l'atteinte de la veine cave inférieure (40 %).

A ce stade, toutes les fonctions hépatiques sont perturbées. Traduction du syndrome inflammatoire, les $\gamma$ globulines s'élèvent modérément et les tests de floculation deviennent positifs.

Si le malade n'est pas emporté par une hémorragie digestive (hématémèse par rupture de varices oesophagiennes qui sont constantes), il succombe par coma hépatique, collapsus spontanné ou provoqué par une aggres-

sion chirurgicale, voire cancer primitif du foie (5 sur 37 cas chroniques selon CAROLI, 1959).

## FORMES SYMPTOMATIQUES

Suivant le symptôme dominant, on peut décrire des formes ictérique, douloureuse, fébrile...

Beaucoup plus intéressantes sont les formes polyglobuliques dont la première observation est due à OPPENHEIMER en 1929. N'entrent dans ce cadre que les polyglobulies vraies, génératrices de thromboses, à l'exclusion des polyglobulies secondaires à l'anorexie que peut provoquer l'existence de nombreux shunts porto-pulmonaires. Elles se distinguent des autres formes par :

- La fréquence des accidents hémorragiques (hématémèse, melaena) premiers signes de l'affection.
- La fréquence d'une splénomégalie : sur 20 formes polyglobuliques étudiées par CORCOS, il y avait 17 fois une splénomégalie palpable.
- Et surtout par l'évolution. Il n'est pas rare d'obtenir une guérison par l'association de phosphore radioactif et d'anticoagulants (CAROLI,1956).

Nous ne ferons que rappeler les formes latentes, découvertes d'autopsie, les formes secondaires, totalement masquées par les signes cliniques de l'affection primitive.

## FORMES TOPOGRAPHIQUES

L'oblitération des veines sus-hépatiques peut siéger à trois niveaux différents. PARKER donne les chiffres suivants :

- Occlusion des gros troncs veineux sus-hépatiques de leur extrêmité distale à leur abouchement dans la veine cave inférieure : 44 %.

- Occlusion des gros troncs veineux sus-hépatiques à leur abouchement dans la veine cave inférieure, associée à une oblitération plus ou moins importante de cette dernière : 43 %.

- Occlusion des plus petites veinules sus-hépatiques : 13 %.

Occlusion isolée des grosses veines sus-hépatiques : Elle correspond à notre type de description lorsque tous les gros troncs sont obstrués. Mais l'occlusion peut n'intéresser qu'une partie seulement de ces grosses veines. Il en résulte une hypertrophie compensatrice du parenchyme hépatique drainé par les vaisseaux dont la lumière est restée perméable.

RENDU et POULAIN en 1901, HESS en 1905 firent les premiers remarquer la fréquence de ce type d'hypertrophie qui atteint le plus souvent le lobe caudé. Si elle est cliniquement perçue, cette hypertrophie risque de donner le change avec une tumeur. De plus, elle peut comprimer une veine sus-hépatique non thrombosée ou encore la veine cave inférieure, modifiant ainsi la symptomatologie.

Occlusion associée de la V.C.I. : Qu'elle soit due à une thrombose, à un envahissement tumoral, ou qu'elle soit le fait d'une compression, l'occlusion de la veine cave inférieure modifie à la fois la clinique et la biologie :

. La clinique : la circulation veineuse collatérale n'est plus seulement de type porto-cave, basithoracique, mais encore cave-cave, s'étendant en dessous de l'ombilic. Les membres inférieurs sont gonflés par un important oedème qui remonte haut, jusqu'à l'abdomen.

. La biologie : le liquide d'ascite est beaucoup plus riche en protides. Leur taux est toujours supérieur à 20 g/l et, dans l'ensemble, il est d'autant plus important que l'obstruction cave est plus haut située.

Il faut noter à propos de cette forme clinique que LEGER fait rentrer dans le cadre du syndrome de Budd-Chiari les thromboses isolées de la veine cave inférieure dans son segment rétro-hépatique.

Occlusion des veinules sus-hépatiques : Elle survient presque toujours chez l'enfant où elle est isolée. Bien étudiée par BARDIER en 1961, cette forme se particularise par la dyspnée qu'entraîne l'ascite abondante et récidivante, par la fréquence des oedèmes des extrémités et de la paroi abdominale, par la possibilité d'atrophie progressive du foie en cours d'évolution, enfin par le fait que l'on obtient la guérison chez presque la moitié de ces jeunes malades.

REED en 1966 a décrit cette localisation de l'occlusion veineuse chez l'adulte. Les 12 cas qu'il a étudié se répartissaient ainsi : 6 de chaque sexe, de 19 à 68 ans. Ces malades étaient traités par radiothérapie pour métastases hépatiques ou cancer du bas oesophage (3 cas). Ils reçurent de 3 000 à 5 900 rad. en 6 semaines à raison de 5 séances par semaine. L'évolution du syndrome de Budd-Chiari qu'ils constituèrent fait tout l'intérêt clinique de cette étude (en dehors de l'étiologie particulière), car, dans les 12 cas, il existait une régénération hépatique et une circulation fonctionnelle de suppléance moins de 4 mois après irradiation.

oOo

## RAPPEL ANATOMO-PHYSIOLOGIQUE

Avant d'aborder l'étude des examens complémentaires au cours du syndrome de Budd-Chiari, il nous a semblé utile de faire un bref rappel :

- Des différents secteurs vasculaires du foie, et il nous faut citer les noms de FAUVERT et de BENHAMOU.
- De la vascularisation sus-hépatique à laquelle sont attachés les noms de COUINAUD, de BAGGENSTOSS, de GUNTZ, de BOURGEON.
- Des voies veineuses de dérivation en cas d'oblitération des veines sus-hépatiques.

### LES SECTEURS VASCULAIRES DU FOIE

Le débit sanguin hépatique, considérable, est d'environ 1 500 ml/min. 30 % du sang afférent sont fournis par l'artère hépatique, 70 % par la veine porte.

Les trois secteurs : Pré-sinusoïdal, sinusoïdal et post-sinusoïdal.

Pré-sinusoïdal : il est formé par la veine porte et ses branches de division jusqu'à leur ramification en sinusoïdes. Ce secteur est donc à la fois infra et intra-hépatique.

Sinusoïdal : il est formé par les espaces vasculaires inter-hépatocytaires, s'étendant des espaces portes aux espaces centro-lobulaires, recevant à la fois le sang veineux porte et le sang des artérioles hépatiques.

Post-sinusoïdal : il s'étend des espaces centro-lobulaires à l'abouchement des gros troncs veineux sus-hépatiques dans la veine cave inférieure. C'est l'occlusion partielle ou totale de ce dernier secteur qui définit le syndrome de Budd-Chiari.

Rappel manométrique : la pression sinusoïdale peut se mesurer de trois façons :

. Par ponction hépatique trans-cutanée : l'inconvénient de cette méthode aveugle est que si l'aiguille se trouve dans une artériole ou une veine sus-hépatique, on enregistrera une pression ou trop forte ou trop basse.

. Soit par cathétérisme portal bloqué.

. Soit par cathétérisme sus-hépatique bloqué.

On admet, dans ces deux dernières méthodes, que la colonne sanguine immobilisée transmet la pression sinusoïdale, laquelle est égale à la pression portale, soit 7 à 10 mm. Hg.

La pression post-sinusoïdale se mesure par cathétérisme des veines sus-hépatiques, en s'assurant de la liberté de l'extrémité du cathéter, afin de ne pas obtenir une pression sus-hépatique bloquée, sinusoïdale.

Elle est normalement de 5 à 8 mm de Hg, avec des valeurs extrêmes allant de 2 à 13 mm de Hg.

## VASCULARISATION SUS-HEPATIQUE

Il existe 4 groupes de veines sus-hépatiques : droites, gauche, médiane et dorsales.

V.S.H. Droites : Elles drainent le lobe droit et forment 3 sous groupes : supérieur ou principal, moyen et inférieur ou accessoire.

Dans 20 % des cas existent des veines accessoires du bord droit. Le tronc droit peut être formé de 2 grosses veines et être très court.

Le dôme est drainé par une veine du sous groupe supérieur, le pole inférieur par des veines des sous groupes moyen et inférieur.

V.S.H. Gauche : Généralement unique, elle draine le lobe gauche et s'unit à la V.S.H. Médiane pour s'aboucher à la veine cave inférieure.

Cependant elle peut s'aboucher directement à la veine cave inférieure, son tronc unique peut être remplacé par deux branches confluantes. Peuvent aussi exister une veine scissurale complémentaire, une veine postéro-supérieure gauche.

V.S.H. Médiane : Unique, elle draine le lobe médian et dans 30 % des cas, une partie du dôme ou du pole inférieur qui appartiennent au secteur droit.

V.S.H. Dorsales : Etagées sur le flanc gauche de la veine cave inférieure, elles drainent le lobe caudé dont le sang veineux se jette donc directement dans la veine cave inférieure.

"Elles isolent un secteur sus-hépatique dorsal, très exactement superposé au secteur dorsal portal" dit COUINAUD (1963) qui ajoute qu'en raison de l'unicité de ce fait, seul le lobe caudé mérite la désignation anatomique de lobe.

Les veines sus-hépatiques s'abouchent à la veine cave inférieure selon trois étages : supérieur, moyen et inférieur.

- L'étage supérieur correspond à la partie immédiatement sous-diaphragmatique de la V.C.I. Là convergent les V.S.H. Gauche, Médiane et Droites supérieures.
- L'étage moyen correspond à la portion rétro-hépatique moyenne de la V.C.I. où convergent une ou plusieurs V.S.H. Dorsales et les V.S.H. Droites moyennes.
- Enfin, dans le segment rétro-hépatique inférieur de la V.C.I. s'abouchent les dernières V.S.H. Dorsales et les V.S.H. Droites inférieures.

## VOIES VEINEUSES DE DERIVATION

Elles sont constituées par les anastomoses porto-caves et, s'il existe une thrombose de la veine cave inférieure associée au syndrome de Budd-Chiari, par les anastomoses cave-caves.

### Anastomoses porto-caves :

- Veine coronaire stomachique se drainant dans les veines oesophagiennes et phréniques.
- Veines de la capsule et du ligament suspenseur du foie qui vont aux veines phréniques.
- Veine para-ombilicale qui s'abouche aux veines épigastriques et xyphoïdiennes.
- Plus accessoirement, le sang veineux portal peut emprunter la mésentérique inférieure puis les veines hémorroïdales, et la veine splénique peut se drainer partiellement dans les veines oesophagiennes.

### Anastomoses cave-caves : Superficielles, elles se font entre :

- Veines épigastriques et mammaires internes.
- Veines épigastriques inférieures et supérieures.
- Veines circonflexes iliaques superficielles et mammaires externes ainsi que pré-sternales.

Anastomoses profondes également entre :

- Veines lombaires et azygos.
- Veines rénales et azygos.

oOo

## LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

### LA LAPAROSCOPIE

De pratique quotidienne, la laparoscopie permet :

. De voir les lésions.

. De pratiquer une éventuelle biopsie parenchymateuse.

. D'obtenir un document objectif et conservable, par la prise de clichés (laparophotographie).

Il faut retenir que dans le syndrome de Budd-Chiari, on est très souvent géné par l'abondance de l'ascite, même si une ponction évacuatrice a précédé l'examen.

Les lésions hépatiques : Le foie apparaît généralement hypertrophié. Cette hypertrophie peut être globale ou prédominer sur un lobe : droit, gauche, lobe caudé. Cette dernière localisation, de loin la plus fréquente (50 % des formes chroniques selon PARKER), se traduit par la présence d'une masse refoulant le petit épiploon.

. Dans les formes aiguës, le foie est de coloration rouge vineuse, irrégulière, avec alternance de zones plus claires. Surface et bord inférieur sont lisse et régulier : aspect de gros foie de stase, congestif, aspect rappelant celui du foie cardiaque.

. Dans les formes suraiguës, la surface est également régulière, mais la coloration est beaucoup plus intense, rouge violacé, très sombre : aspect de foie apoplectique.

. Dans les formes chroniques ainsi que dans les formes aiguës évoluant depuis quelques mois, on note des plages claires, blanchâtres, fibreuses, alternant avec des plages rouge sombre, congestives. Souvent la surface est irrégulière, bosselée de nodules de taille variable : double aspect de foie congestif et de foie de cirrhose.

Les lésions veineuses : Outre les modifications hépatiques, la laparoscopie permet d'apprécier l'importance de la circulation collatérale, des dérivations veineuses.

Le péritoine est congestif, parcouru de nombreux vaisseaux plus ou moins sinueux, d'un rouge souvent sombre. La capsule et le ligament suspenseur ont ce même aspect hypervascularisé, congestif.

La biopsie : Fréquemment, elle est contre indiquée en raison de la congestion hépatique trop intense ou à cause des troubles de la crase sanguine. Effectuée sous le contrôle de la vue, elle est dirigée, porte et sur les régions vasculaires et sur les régions fibreuses, permet à l'anastomo-pathologiste de donner un avis diagnostic (oblitérations veineuses, altérations des hépatocytes) et pronostic (présence de fibrose, de régénération cellulaire, évolution cirrhogène).

## L'ETUDE RADIOLOGIQUE

Nous ne ferons que rappeler la radiographie de l'oesophage, après ingestion de produit radio-opaque, qui met en évidence les classiques varices oesophagiennes de l'hypertension portale.

La phlébographie complète l'examen précédant en donnant des images des voies veineuses portes, caves, de la vascularisation hépatique.

Les techniques phlébographiques : Les phlébographies peuvent être pratiquées en utilisant la voie afférente, porte, ou la voie efférente, rétrograde, cave.

La voie afférente : elle permet la spléno-portographie trans-pariétale et la veinographie trans-cutanée trans-hépatique.

- Spléno-portographie trans-pariétale : Après imprégnation de la rate et de la veine splénique, on obtient l'image hépatique. Cette méthode, relativement simple sur le plan technique, bien codifiée et à peu près sans danger pour le malade, a l'inconvénient de donner des clichés d'interprétation difficile. Le drainage hépatique, particulièrement au niveau du lobe gauche, est trop lent et le produit de contraste trop peu concentré pour obtenir des images bien contrastées. En cas de syndrome de Budd-Chiari on note habituellement :

  - Une non imprégnation des grosses veines sus-hépatiques.

  - Un aspect ouaté dû à la stase capillaire.

  - Un reflux coronaire stomachique d'importance variable.

- Veinographie trans-cutanée trans-hépatique : Méthode directe, elle consiste à injecter le produit de contraste en plein parenchyme hépatique. L'imprégnation et le rendement radiographique sont excellents. Les images obtenues sont comparables à celles de la spléno-portographie, mais elles sont beaucoup plus fines, beaucoup plus "fouillées".

  Au passif de cette méthode, le risque hémorragique d'une ponction aveugle d'un foie de stase ; le risque d'injection dans une artère hépatique (bien qu'une étude manométrique préalable permette de différencier réseau veineux et réseau artériel) ou encore dans un kyste, une tumeur en cas de Budd-Chiari secondaire ; enfin, la possibilité de n'imprégner qu'une fraction du foie.

La voie efférente, rétrograde, cave : Les premières cavographies furent réalisées par REYNALDO DOS SANTOS dès 1935. Mais ce n'est qu'en 1951 qu'on obtint la pénétration du produit de contraste dans les veines sus-hépatiques. Les phlébographies par voie rétrograde sont sélectives ou globales :

. Techniques rétrogrades sélectives : Pratiquées par voie descendante, brachiale puis trans-auriculaire, ou par voie ascendante (saphène interne), elles demandent un opérateur entraîné, elles provoquent une longue exposition radioscopique, mais permettent une étude manométrique, donnent de belles images élémentaires de thrombose. Trop souvent, malheureusement les gros troncs veineux sus-hépatiques sont impossibles à cathétériser et l'on ne peut trancher entre une technique insuffisante et une obstruction veineuse. Cet examen fragmentaire est alors à répéter, sans espoir d'être complet (veines sus-hépatiques accessoires).

. Techniques rétrogrades globales : Deux méthodes :

- BOURGEON fait un cathétérisme isolé de la veine cave inférieure et réalise un blocage par deux ballonets, l'un sus, l'autre sous-hépatique.

- CHARLEUX, MORIN, PICARD, HERNANDEZ injectent par voie fémorale le produit de contraste et, 30 secondes plus tard, injectent par voie brachiale un index radio-opaque. Les deux injections se font sous une pression de 6,5 kg.

Les images cavographiques normales : L'analyse des clichés doit porter sur la veine cave inférieure, sur les grosses veines sus-hépatiques, sur le réseau veineux intra-parenchymateux.

Il est normal d'observer une légère dilatation de la veine cave inférieure. Dans son segment rétro-hépatique et juste en amont de l'abouchement des veines sus-hépatiques, elle présente normalement une légère diminution de son calibre.

Les gros troncs veineux sus-hépatiques sont rarement tous visibles sur un même cliché et leur étude complète bénéficie d'une technique sériographique.

Selon HERNANDEZ, une fois sur cinq le tronc gauche n'est pas visible.

Le réseau veineux intra-parenchymateux est bien visualisé et l'on obtient une imprégnation correcte des veines sus-hépatiques très fines.

Les images cavographiques de Budd-Chiari : Elles ont été très récemment fort bien décrites par HERNANDEZ (juillet 1966).

Si dans les obstructions isolées des veines sus-hépatiques les images de la veine cave inférieure sont classiquement normales, il n'en est pas moins intéressant d'analyser les trois anomalies élémentaires les plus fréquentes :

. Les encoches : elles sont de limite régulière et correspondent à une compression.

  - compression par hypertrophie parenchymateuse : le rayon de courbure de l'encoche est variable d'un cliché à l'autre, la limite semble souple.

  - compression par tumeur : le rayon de courbure ne varie pas, l'image est identique sur tous les clichés.

. Les lacunes : témoignent d'une tumeur intra-vasculaire.

. L'exclusion totale de ce vaisseau par thrombose, qu'elle soit secondaire ou à l'origine de la thrombose des veines sus-hépatiques.

En cas d'insuffisance fonctionnelle du débit cave, le réseau azygos est parfois imprégné, traduisant l'anastomose cave-cave.

Certains gros troncs veineux sus-hépatiques peuvent être perméables. C'est dans ce cas que l'on observe une dilution progressive du produit de contraste dans la veine cave, par apport hépatique de sang veineux portal.

La non imprégnation de ces gros troncs peut être secondaire à un obstacle siègeant dans la lumière vasculaire ou à une compression.

. Obstacle dans la lumière vasculaire : une thrombose arrête le produit opaque suivant une ligne à concavité dirigée vers la veine cave. L'image d'obstruction par tumeur a le plus souvent une limite irrégulière, difficile à systématiser.

. Compression : par hypertrophie parenchymateuse compensatrice ou par tumeur. L'obstruction ainsi réalisée est parfois totale, formant une barrière infranchissable pour le sang cave ; parfois "à clapet" (HERNANDEZ).La forte pression sous laquelle est injecté le produit de contraste dans la veine cave force la barrière qui comprime, qui bouche la lumière vasculaire sus-hépatique. Cette même barrière ne se laisse pas franchir dans l'autre sens (la pression sanguine est beaucoup moins élevée), et l'on assiste à l'imprégnation progressive de tout ou partie du parenchyme hépatique, puis de la coronaire stomachique, voie de dérivation, anastomose porto-cave.

Le réseau veineux intra-parenchymateux, s'il existe une obstruction totale de tous les gros troncs veineux sus-hépatiques, n'est évidemment pas visible et l'on n'obtient aucune image du foie.

Dans les formes "à clapet", dans les obstructions partielles des gros troncs, l'hépatographie est constituée d'un fin réseau plus ou moins dense, plus ou moins anarchique ; elle est floue, elle est ouatée.

Enfin, les images lacunaires répondent à un kyste, à une tumeur, ou encore à la thrombose des plus petites veinules sus-hépatiques.

L'étude radiologique doit être complétée par la discussion.:

. De la portographie (splénographie ou portographie de retour après cavographie) sur laquelle se dessine la circulation porte hépatique ainsi que les anastomoses porto-caves de dérivation, voire une thrombose associée de la veine porte.

. De l'artériographie de retour : le réseau artériel hépatique peut être normal, refoulé par endroits (compression kystique par exemple), présenter des encoches multiples ou de multiples thromboses (processus tumoral malin souvent).

La cavographie permet en outre d'étudier la pression sanguine des trois secteurs vasculaires du foie. On enregistre classiquement une nette augmentation des pressions sinusoïdales et pré-sinusoïdales, tandis que la pression post-sinusoïdales est normale (à moins d'obstruction cave associée, si cette dernière siège en aval de l'abouchement des grosses veines sus-hépatiques).

## LA SCINTIGRAPHIE HEPATIQUE

La scintigraphie est un examen relativement récent puisqu'elle ne fut mise au point qu'en 1951 par CASSEN et Coll. à Los Angelès, et que les premières publications concernant son usage en hépatologie ne parurent qu'en 1957.

La technique : Les produits radioactifs utilisés sont de deux types :

- Composés colloïdaux fixés par le système réticulo-endothélial, qui sont détruits sur place. Le type en est l'or colloïdal 198.

- Composés à tropisme biliaire, électivement captés par les hépatocytes. Le type en est le rose bengale marqué à l'iode 131.

L'or colloïdal sert donc surtout à l'étude morphologique du foie et peut être utilisé tant que les cellules de Kupfer ont une activité fonctionnelle normale, même s'il existe une destruction des hépatocytes. De plus, la période de l'Au 198 étant de 7 jours, on peut éventuellement répéter l'inscription du rayonnement émis.

Le rose bengale marqué est utilisé pour l'étude fonctionnelle du foie. En pratiquant des sériographies, on peut enregistrer les différents temps de fixation, concentration et élimination biliaire du produit. Toutefois, son élimination rapide dans le grèle provoque une image surajoutée à celle du foie et gènant l'interprétation de cette dernière.

L'hépatogramme : Le foie étant un organe épais et en partie profondément situé, les phénomènes d'auto-absorption sont importants et trois images doivent être enregistrées : face antérieure, dos, profil droit. Elles visualisent :

- les variations de forme et de situation du foie.

- les hypertrophies, généralisées ou localisées.

- la présence de néoformations traduites par une zone hypo-active, une lacune. Mais les images lacunaires ne sont pas synonymes de tumeur. Elles peuvent être le témoin de remaniements scléreux (cirrhoses), et il peut exister de fausses lacunes, surtout au niveau du bord inférieur et à la limite supérieure du dôme hépatique.

Les néoformations profondément situées ou d'un diamètre inférieur à 3 cm restent sans traduction hépatographique.

Il faut enfin insister sur l'absence totale de spécificité étiologique des images lacunaires.

La fixation extra-hépatique : Elle a été notée dès les premières hépatographies à l'or colloïdal et fort diversement interprétée.

DESGREZ en fait actuellement un "phénomène passif dépendant exclusivement de l'état du S.R.E. hépatique", et traduit son augmentation comme un signe précoce de fibrose hépatique, un reflet de la "masse kupferienne fonctionnellement conservée.

Pour la mesurer, il a défini un index de fixation extra-hépatique (F.E.H.) splénique, sternal, crânien et iliaque. L'index splénique

(F.E.H. sp) correspond au nombre d'éléments graphiques sur 4 cm2 dans la zone la plus fixante de l'image splénique, divisé par le nombre d'éléments graphiques recouvrant la même surface dans la zone la plus fixante de l'image hépatique. Ces deux mesures sont effectuées sur l'hépatogramme de face. Les trois autres index se calculent de la même façon.

Normalement, F.E.H.sp = 0,01 à 0,10

Cet index n'est augmenté qu'en cas de fibrose hépatique ; si la fibrose vient à disparaître, il reprend une valeur normale. Il est normal dans les syndromes d'hypertension portale tant que le foie est sain.

L'hépatogramme du Budd-Chiari : La scintigraphie à l'or colloïdal apporte au cours du syndrome de Budd-Chiari, des renseignements diagnostics, étiologiques et évolutifs.

Diagnostics et étiologiques : l'image obtenue est relativement bonne et il ne semble pas y avoir de gros troubles de la captation kupferienne (les cellules de Kupfer sont extrêmement avides d'or colloïdal) ; la fixation est surtout ralentie.

L'apparition de zones d'hyperfixation, réelle ou seulement relative, est la traduction de l'hypertrophie compensatrice d'un lobe, lobe caudé fréquemment, ou tout au moins de son intrégrité.

L'existence d'images lacunaires vraies relève de deux étiologies :

- Ou elles traduisent les perturbations hémodynamiques et cytologiques du foie car la captation de l'or est fonction et de la vascularisation fonctionnelle et de l'activité colloïdopexique des cellules.

- Ou bien elles sont le reflet d'une néoformation intraparenchymateuse.

Notons que, selon CAROLI (1962), l'hépatogramme au rose bengale est également de qualité fort correcte, alors que c'est dans cette hépatopathie que la B.S.P. est la plus fortement retenue.

Evolutifs : l'étude de l'index de F.E.H.sp permet de déceler précocement une fibrose débutante, un passage à la chronicité, une évolution vers la cirrhose.

oOo

## THERAPEUTIQUE

Le traitement du syndrome de Budd-Chiari est actuellement bien décevant et, ni les moyens médicaux, ni les moyens chirurgicaux ne comptent de nombreux succès.

Le but recherché est triple :

. Eviter l'extension de l'occlusion.

. Stopper la production de l'ascite.

. Faire disparaître l'hypertension portale

et, ces objectifs atteints, il ne reste plus qu'à espérer et à attendre une régénération hépatique suffisante pour obtenir la guérison.

### LES MOYENS MEDICAUX

La pharmacopée offre au thérapeute 2 types principaux de médications : les fibrinolytiques et les anticoagulants.

Les fibrinolytiques sont d'utilisation trop récente pour pouvoir les juger de manière sûre dans cette affection, et les anticoagulants bien difficiles à manier chez des malades qui présentent déjà d'importants troubles de la crase sanguine. De plus, seules les obstructions par thrombose en sont justiciables.

Quant aux autres moyens : anti-inflammatoires, ponctions d'ascite itératives, régime sans sel, diurétiques, médicaments dits hépato-protecteurs, leur efficacité nous semble fort douteuse.

Quelques cas particuliers :

. LEGER en 1964 relève dans la littérature 4 guérisons de Budd-Chiari avec polyglobulie vraie, traités par phosphore radio-actif (4 à 7 millicuries) associé aux anti-coagulants.

. CAROLI a publié en 1964 l'observation d'un Budd-Chiari latent (il n'existait cliniquement ni ascite, ni circulation veineuse collatérale, ni ictère) par amibiase hépatique, dont la guérison tant clinique que biologique fut obtenue par une série d'injection de dehydroémétine.

. Suivant les statistiques et les auteurs (STUART et BRAS en 1959, GORE en 1961) 30 à 50 % des maladies veino-occlusives du foie à la Jamaïque évoluent spontannément vers la guérison clinique, biologique et histologique.

. Il faut en rapprocher la récente publication de REED, qui relate la guérison spontanée de Buud-Chiari après radiothérapie.

## LES MOYENS CHIRURGICAUX

Il faut tout d'abord rappeler l'urgence de l'opération, sur laquelle ERLIK D. et Coll. ont insisté, étant donné la rapidité évolutive de la maladie.

C'est à LEGER (1964) que nous emprunterons la classification des différentes interventions successivement proposées.

On peut passer rapidement sur l'Omentopexie ainsi que sur la ligature de l'artère hépatique commune. Avec ce dernier type d'intervention, le malade de NORRIS en 1956 est décèdé, celui de TAPIE en 1961 a retrouvé une

activité normale 5 mois plus tard, mais il s'agissait d'un syndrome de Budd-Chiari avec polyglobulie vraie qui avait déjà été traité sans résultat pendant 3 mois par le phosphore radio-actif (6 millicuries par voie buccale).

Rares également sont les cas semblables à celui de BOURGEON. La guérison fut obtenue par ponction puis formolage d'un kyste hydatique, entraînant ainsi la décompression vasculaire responsable du syndrome.

Les dérivations porto-caves : Elles ne peuvent être pratiquées que s'il n'existe pas de troubles de la perméabilité de la veine cave inférieure. Elles doivent obligatoirement être latéro-latérales puisque la seule voie hépatique efférente est la veine porte.

- Anastomoses spléno-rénales : elles comptent quelques succès (BLAKEMORE, FITZGERALD) mais sont rarement possibles car le calibre de la veine splénique ne permet généralement pas d'obtenir un débit sanguin suffisant.

- Anastomoses porto-caves latéro-latérales : elles sont extrêmement difficiles et périlleuses à réaliser sur le plan technique.

Les pontages V.C.I. - oreillette droite : Obligatoire en cas de thrombose de la veine cave inférieure, ce type d'intervention comprend deux temps :

- Pontage entre veine cave inférieure et oreillette droite
- Dans un deuxième temps, une fois la perméabilité rétablie, anastomose porto-cave latéro-latérale.

La dernière intervention proposée : Elle a été réalisée par FONKALSRUD, LINDE et LONGMIRE en 1965, et a fait l'objet d'un article de LEGER en septembre 1966.

Il s'agissait d'un syndrome de Budd-Chiari avec thrombose de la veine cave inférieure s'étendant jusqu'aux veines iliaques. Les auteurs

mirent en place une prothèse de Téflon "anastomosée en bas au bout central de la veine splénique, ....., et anastomosée en haut au bout périphérique de l'artère pulmonaire gauche, sectionnée immédiatement en aval de la branche de l'artère segmentaire supérieure".

Neuf mois plus tard, le malade était toujours en bonne santé.

Après cette rapide revue des techniques opératoires, on peut dire que les résultats de la chirurgie ne sont que rarement positifs. Dans la plupart des cas, ou le malade succombe sur la table d'opération, ou il est emporté dans les heures ou les jours suivants par un collapsus irréversible.

oOo

## ANATOMO-PATHOLOGIE

La première description anatomo-pathologique du foie au cours des oblitérations veineuses sus-hépatiques est celle de CHIARI, en 1899, qui trouve des lésions d'endophlébite oblitérante. En 1959, PARKER fait la synthèse des différentes lésions microscopiques. La même année, ORCEL et DESMET s'attachent à préciser les altérations vasculaires et parenchymateuses susceptibles d'être rencontrées. En 1959 toujours, STUART étudie la maladie veino-occlusive de la Jamaïque.

### LES LESIONS VASCULAIRES

Dans les formes classiques, il existe des thromboses veineuses sus-hépatiques à des stades évolutifs différents, et dans un même foie, ces lésions sont très hétérogènes.

Congestion veineuse : Par endroits, les veines sus-hépatiques sont simplement dilatées, mais non obstruées par une thrombose. Simple dilatation également des sinusoïdes hépatiques et des veinules portes.

Thrombose veineuse : Certaines de ces thromboses sont récentes et ont l'aspect fibrino-cruorique classique.

D'autres sont plus anciennes, vont jusqu'à transformer les veines sus-hépatiques en cordons fibreux, aux limites imprécises en raison de la fibrose parenchymateuse adjacente, toujours présente dans ces cas.

Au niveau de la paroi vasculaire, il y a toujours une fibrose extensive de l'intima.

Au niveau de ce qui était la lumière vasculaire, on note la richesse en fibres collagènes, en cellules inflammatoires qui peuvent se présenter sous la forme de cellules épithélioïdes ou de cellules granulomateuses géantes.

Des néo-vaisseaux, présentant la structure de capillaires, de veinules, peuvent reperméabiliser la thrombose et se développer parfois au niveau de l'adventice des grosses veines sus-hépatiques. Ils restent toujours d'un calibre fort limité.

Maladie de la Jamaïque : Les lésions des veines sus-hépatiques sont différentes.

Il n'a jamais été possible d'affirmer formellement que la thrombose était à l'origine de l'obstruction veineuse, ni même qu'elle existait (STUART en 1959, REED en 1966). Au niveau de l'occlusion qui touche uniquement les plus petites veinules sus-hépatiques, il n'y a jamais de fibrine, jamais de dépôts pigmentaires hémosidéréniques, mais seulement un tissu collagène, retenant quelques hématies, bloquant le flux sanguin veineux.

Les occlusions veineuses sus-hépatiques après radiothérapie se présentent de la même façon.

## LES LESIONS PARENCHYMATEUSES

Le parenchyme hépatique présente des altérations qui vont de l'infarcissement ischémique à l'aspect de cirrhose.

Des lésions récentes et d'autres, fort anciennes, peuvent se rencontrer dans un même foie ; il n'y a pas de parallélisme entre le stade évolutif anatomo-pathologique et le début des signes cliniques.

Lésions aiguës et suraiguës : Elles consistent en un infarcissement hémorragique à prédominance péri-sus-hépatique, une nécrose cellulaire avec évanouissement des travées hépatocytaires et persistance de la seule trame réticulinique bien visible sur les colorations spéciales.

Cette nécrose, cet évanouissement cellulaire est d'étendue variable, parfois seulement péri-sus-hépatique (aspect de foie congestif, interverti), parfois quasi totale, ne respectant qu'une mince couronne d'hépatocytes péri-portale.

Lésions plus anciennes : Elles ont trois particularités, sont constituées par la fibrose, la régénération, les néo-vaisseaux.

La fibrose : elle est initialement seulement péri-sus-hépatique, puis devient bipolaire, à la fois péri-sus-hépatique et péri-portale.

La régénération : c'est une régénération cellulaire péri-portale, faite d'hépatocytes plus basophiles, plus colorables, souvent disposés en doubles travées.

Ultérieurement peut apparaître une hyperplasie nodulaire.

Les néo-vaisseaux : ce sont plus exactement des "fentes vasculaires" de topographie non systématisable, voies de dérivation veineuse shuntant les veines sus-hépatiques obstruées.

Au maximum, on aboutit à une cirrhose hépatique avec perte plus ou moins complète de l'architecture lobulaire du parenchyme et, outre l'obstruction des veines sus-hépatiques et la dilatation des sinusoïdes, une fibrose massive de remplacement, entourant des nodules d'hyperplasie régénérative adénomateuse.

Les lésions anatomo-pathologiques du foie de Budd-Chiari présentent trois grands aspects microscopiques, isolés ou plus souvent coexistant chez un même malade :

- Infarcissement hémorragique avec nécrose hépatique.
- Foie interverti.
- Fibrose bipolaire et cirrhose.

oOo

## CLASSIFICATION NOSOLOGIQUE

Au terme de cette rapide étude des oblitérations veineuses sus-hépatiques, il nous semble qu'il nous faille différencier :

- Le Syndrome de Budd-Chiari
- La Thrombose des Grosses veines sus-hépatiques.
- L'Occlusion des Petites veines sus-hépatiques.

### LE SYNDROME DE BUDD-CHIARI

Nous retiendrons la définition que FRUHLING en a donné et que nous avons déjà citée :

"Toutes les obstructions des veines sus-hépatiques, qu'elles soient primitives ou secondaires, dues à des affections locales ou manifestation d'affections générales, qu'elles aient ou non donné des signes caractéristiques".

Il ressort de cette définition que le syndrome de Budd-Chiari réalise un bloc vasculaire post-sinusoïdal, que ce bloc peut être total ou partiel.

Bloc total : La symptomatologie clinique et biologique est dans l'ensemble bruyante et réalise le tableau que nous avons décrit à propos de la forme typique, aiguë, survenant chez l'adulte jeune.

Sans reprendre ici ces signes, qu'il nous soit permis de rappeler qu'ils ne font que traduire l'existence du bloc vasculaire, indépendamment de sa nature, de son étiologie, de son siège exact (gros troncs ou petites veinules).

Bloc partiel : Certes, il peut se manifester de la même façon que le bloc total (quoiqu'une hypertrophie parenchymateuse compensatrice vienne souvent s'ajouter), mais il peut également être latent :

- Formes de découverte radiologique, et c'est là que la phlébographie prend tout son intérêt.
- Formes de découverte autopsique.

Nous allons maintenant envisager les caractères particuliers qui s'ajoutent aux signes généraux du Syndrome de Budd-Chiari, en fonction du siège précis et de la nature microscopique de l'oblitération veineuse sus-hépatique.

## THROMBOSE DES GROS TRONCS VEINEUX

Maladie de l'adulte, elle survient après 20 ans dans 91 % des cas. Elle débute brusquement, sans phase prodromique.

Au tableau clinique de syndrome de Budd-Chiari typique s'ajoute :

. Dans 40 % des cas, un oedème des membres inférieurs traduisant une thrombose cave associée,

mais biologiquement, l'hémogramme est normal.

L'évolution spontanée est presque toujours fatale : en 1 mois pour 20 % des malades, en moins de 6 mois pour 50 %. Seulement 10 % survivent plus de 3 ans.

Le diagnostic est confirmé par la phlébographie sus-hépatique qui visualise l'obstruction des grosses veines sus-hépatiques.

L'examen anatomo-pathologique montre, outre des lésions veineuses pariétales, la présence de thromboses.

## OCCLUSION DES VEINULES CENTRO-LOBULAIRES

Les formes les mieux décrites sont celles de la Jamaïque (STUART et BRAS en 1959, GORE, STUART et BRAS en 1961).

C'est une maladie de l'enfant : 76 % avant 10 ans, 90 % avant 20 ans, survenant dans 73 % des cas après une phase prodromique d'une quinzaine de jours, évoquant une infection des voies respiratoires supérieures ou une infection gastro-intestinale. A l'origine, une intoxication par le Senecio, le Crotalaria ou l'Héliotropium est souvent retrouvée.

Outre les signes que nous avons décrits dans le syndrome de Budd-Chiari typique, on note :

- Dans 33 % des cas un oedème des extrémités, de la face et de la paroi abdominale.
- Un épanchement pleural (27 %), le plus souvent droit
- Fréquemment, l'hémogramme révèle une anémie légère.

L'évolution : 30 à 50 % de guérisons complètes, 16 à 20 % de décès en phase aiguë, 30 à 40 % des cas évoluent sur un mode chronique de cirrhose banale avec décès dans les 28 mois qui suivent le début clinique.

BARDIER en 1961 s'attache aux formes de l'enfant, STEIN en 1957, STEIN et ISAACSON en 1962 à la maladie veino-occlusive en Afrique du Sud. Ces deux formes ne diffèrent de la précédente que par l'âge encore plus bas auquel elles surviennent : maximum de fréquence entre 16 et 18 mois.

Plus récemment décrites par REED en 1966, les formes survenant après radiothérapie chez l'adulte (nous les avons envisagées dans les formes cliniques du syndrome de Budd-Chiari) semblent devoir élargir le cadre de cette localisation d'occlusion veineuse.

Le diagnostic est confirmé par la phlébographie qui doit montrer la liberté des gros troncs veineux sus-hépatiques.

L'examen anatomo-pathologique, s'il permet de voir l'obstruction des petites veines sus-hépatiques, ne peut jamais affirmer la thrombose. Jamais de dépôts de fibrine, jamais de dépôts pigmentaires hémosidéréniques.

## NOTRE CLASSIFICATION

Il existe trop peu d'analogies (perturbations des épreuves biologiques d'exploration hépatique, signes d'hypertension portale) et trop de différences (bien qu'aucun des caractères décrits ne soit absolument constant en dehors des images microscopiques) pour confondre ces deux affections.

Nous préférons les distinguer en appelant :

- Maladie de Budd-Chiari les thromboses des gros troncs veineux sus-hépatiques.

- Maladie veino-occlusive du foie les occlusions des petites veinules sus-hépatiques,

- Syndrome de Budd-Chiari, terme général qui nous servira à désigner les oblitérations des veines sus-hépatiques sans préjuger leur étiologie, les signes auxquels elles peuvent donner lieu, leur siège, leur nature.

oOo

## DESCRIPTION DE NOTRE OBSERVATION

Monsieur B... Jean, administrateur des finances, âgé de 45 ans, est adressé dans le Service de Monsieur le Docteur Y. BARRE à Versailles le 22 avril 1966 par le Docteur DUBRUJEAUD.

Ce malade a pour antécédents pathologiques : une fissure anale opérée en juillet 1965, et une orchi-épididymite droite, apparue en octobre 1965, traitée par Péni-Strepto sans diagnostic étiologique, et laissant actuellement une atrophie testiculaire.

Depuis l'épisode infectieux d'octobre 1965, Monsieur B... accuse une légère asthénie. En avril, il fait un voyage à l'Alpe-d'Huez. C'est là que brutalement il présente :

- le 11 avril, des douleurs épigastriques hautes, des vomissements, un subictère.
- le 12, un mouvement fébrile à 38°2.
- le 13, tandis que disparaissent douleurs, vomissements et fièvre, une rapide augmentation de volume de l'abdomen qui va durer 9 jours et entraîner l'hospitalisation.

A son entrée dans le Service, Monsieur B... nous paraît fatigué, amaigri (il pèse 70 kg). Il a une température à 37°6, une tension artérielle à 13 - 8.

L'examen objective :

- un très léger subictère conjonctival.
- un abdomen volumineux, tendu, parcouru d'une discrète circulation collatérale basithoracique.
- une ascite importante, libre, surmontée d'une zone de météorisme. La ponction ramène un liquide jaune citrin, contenant 19 g/l d'albumine, 0,81 g/l de glucose, pauvre en éléments représentés surtout par des lymphocytes et des polynucléaires.

- une hépatomégalie nettement perçue, atteignant l'horizontale de l'ombilic. Le foie est de surface régulière, son bord inférieur est mousse, sa consistance très ferme, sa sensibilité discrète.

- une légère splénomégalie. La rate n'est perçue qu'à bout de doigts.

- Il n'existe pas d'oedème des membres inférieurs.

- A l'examen thoracique : matité de la base droite. La ponction pleurale reste blanche et la radiographie pulmonaire ne montre qu'une opacité parenchymateuse mal systématisée de cette base.

- Le coeur est normal : la radiographie et l'électrocardiogramme le confirment.

- L'examen génito-urinaire retrouve l'atrophie testiculaire droite, séquelle d'orchi-épididymite.

- Les aires ganglionnaires sont toutes libres.

- Le toucher rectal est normal.

L'exploration biologique du foie est entièrement dominée par la rétention de la B.S.P. (15' 100 % - 45' 65 %).

- A l'électrophorèse des protéines sériques, légère augmentation des $\alpha$ globulines. Les tests de labilité plasmatique sont normaux : Albumines 39 g/l, Globulines 21 g/l, A/G = 1,8 $\alpha_1$ = 9,5 % $\alpha_2$ = 12 % $\beta$ = 13 % $\gamma$ = 20 %

- Pas de signe de cytolyse : Transaminases SGOT = 16 u.
SGPT = 24 u.
Fer sérique = 45 $\gamma$ %

- Le cholestérol total est abaissé ainsi que le rapport d'estérification :
Total = 1,45 g/l. Estérifié = 0,60 g/l.
Rapport E/T = 0,70.

- Le complexe prothrombique est perturbé avec un K test à 40 % de la normale

| | |
|---|---|
| Prothrombine vraie | 80 % |
| Proconvertine | 60 % |
| Proaccélérine | 70 % |
| Temps de prothrombine | 50 ''(témoin 34'') |

- Phosphatases alcalines = 27 u.
  acides = 1 u.

- La V.S. est : 1re h. = 9 mm., 2e h. = 20 mn.

- L'hémogramme montre : G.R. = 5.290.000 Hb = 103 % V.G. = 1
  G.B. = 13.200

| | | | |
|---|---|---|---|
| 89 % | Poly neutre | 89 |
| | éosino | 0 |
| | baso. | 0 |
| 11 % | Lymphocytes | 11 |
| | Monocytes | 0 |

- La glycémie est à 0,80 g/l, l'urée sanguine à 0,97 g/l.

Les urines sont troubles, contiennent des traces d'albumine. L'examen cytologique montre par ml. 40.000 leucocytes, 10.000 hématies, 1.600 cylindres mixtes. On trouve quelques rares colonies de colibacilles. La recherche directe de B.K., la culture sur milieu spécial et l'inoculation au cobaye resteront négatives.

Le 27 avril, laparoscopie pratiquée par le Docteur DUBRUJEAUD. Malgré l'évacuation préalable de 2 litres d'ascite on est toujours géné par celle-ci. Seul le lobe gauche du foie peut être examiné. Il est tendu et très augmenté de volume ; son bord inférieur est mousse, arrondi, sa coloration est rouge vineuse, sa surface est lisse, parfaitement régulière, sans péri-hépatite, mais avec accentuation du réseau vasculaire superficiel. Consistance ferme au palper laparoscopique.

Le foie droit est refoulé dans l'hypochondre droit, tout à fait en dehors, et ne peut être examiné en raison de l'ascite.

Rate et vésicule biliaire ne sont pas vues. Le péritoine est d'aspect congestif avec accentuation du réseau vasculaire, mais cet examen est très incomplet en raison de l'abondance de l'ascite.

Le ligament suspenseur du foie est refoulé par l'hypertrophie du lobe gauche, dans un plan oblique en arrière et à droite.

Deux jours plus tard, une scintigraphie hépatique à l'or colloïdal est pratiquée par Monsieur le Professeur DESGREZ.

L'hépatogramme correspond aux limites cliniques du foie. L'image obtenue est mauvaise, inhomogène, montrant une hypofixation globale. Au niveau du lobe droit, et un peu moins nettement au niveau du lobe gauche, existe une bande plus accentuée, étendue verticalement, traduisant une meilleure fixation. Les autres régions, principalement la région centrale entre lobes droit et gauche, ont un aspect multilacunaire, aux limites imprécises, floues.

L'image du rachis apparaît nettement.

La captation splénique est importante, et l'index de fixation extra hépatique splénique est : F.E.H.sp = 0,55.

On institue alors un traitement anti-infectieux et anti-inflammatoire. Le malade reçoit Pénistaph, Solnicol, Hydrocortisone (100 mg/j), Vitamine $K_1$ et Lysortine.

Le 11 mai 1966, un mois après le début des premiers signes cliniques, Monsieur B... Jean est très asthénique. Il a maigri de 6 kg depuis le début de l'hospitalisation. Sa température oscille entre 37° et 37°6. La circulation veineuse collatérale basi-thoracique s'est légèrement accentuée. L'ascite malgré des ponctions répétées est toujours aussi importante. Le foie ne s'est cliniquement pas modifié. La rate n'est plus perçue. Les conjonctives et les téguments sont de coloration normale, les membres inférieurs non oedématiés ; l'examen pulmonaire est normal.

Par contre, nettes modifications biologiques :

- Sérum Albumine 41 g/l, Globulines 23 g/l, A/G = 1,35
- Transaminases SGOT = 40 u.
  SGPT = 25 u.

- Cholestérol total = 2 g/l. Estérifié = 0,90 g/l
  Rapport E/T = 0,45

- K test = 65 % avec : Prothrombine vraie (II) 70 %
  Proconvertine (VII + X) 50 %
  Proaccélérine (V) 60 %

- Phosphatases alcalines = 0,60 u ;
  acides = 8 u.

- V.S. : 1re h. = 5 mm., 2e heure = 10 mm.

- Hémogramme : G.R. = 4.800.000 Hb = 90 % V.G. = 0,95
  G.B. = 7.760

| | | | |
|---|---|---|---|
| 87 % | Poly neutro | 85 |
| | éosino | 2 |
| | baso | 0 |
| 13 % | Lymphocytes | 9 |
| | Monocytes | 4 |

- L'urée sanguine est à 0,40 g/l. et les urines sont claires, sans albumine, contenant par ml. 6.400 leucocytes. Il n'y a ni hématurie, ni cylindrurie.

Le même traitement anti-infectieux et anti-inflammatoire est poursuivi.

Le 26 mai, une seconde scintigraphie hépatique à l'or colloïdal est pratiquée.

Il existe toujours une hypocaptation générale importante, mais on ne retrouve pas l'image plus accentuée, en bande, au niveau des lobes gauche et surtout droit. De plus la région floue et multilacunaire qui séparait ces deux lobes est occupée par une zone d'hyperfixation relative.

L'image rachidienne se dessine nettement.

La captation splénique est bonne et la fixation extra-hépatique splénique est : F.E.H. sp = 0,45.

Début juin, tandis que l'état général continue à fléchir régulièrement (l'amaigrissement est de 10 kg depuis le début de l'hospitalisation), le Docteur DUBRUJEAUD pratique une seconde laparoscopie après évacuation de 3 litres d'ascite.

Les lobes droit et gauche du foie ont toujours le même aspect : surface lisse, luisante, parfaitement régulière, sans nodule, sans périhépatite. La coloration, moins foncée que lors de l'examen précédent, est violacée avec quelques marbrures plus claires. Le bord inférieur est arrondi. Consistance élastique au palper laparoscopique. Le lobe gauche étant soulevé en auvant, sa face inférieure a le même aspect que les autres zones explorables de la glande hépatique.

Rate et vésicule biliaire ne peuvent être explorées. Le péritoine pariétal et viscéral a conservé le même aspect hypervascularisé avec ascite.

Devant cet aspect d'intense congestion, on ne pratique pas de biopsie.

La biologie est la suivante :

- A l'électrophorèse des protéines sériques : Albumines = 41 %
  Globulines $\alpha_1$ = 8 %  $\alpha_2$ = 11 %  et bloc $\beta\gamma$ = 40 %
- V.S. : 1re h. = 2 mm.,  2e h. = 5 mm.
- Hémogramme : G.R. = 4.335.000  Hb = 91 %  V.G. = 1,05
  G.B. = 6.080
  62 % : Poly neutro 59 ; éosino 3 ; baso 0
  38 % : Lymphocytes 35 ; Monocytes 3
- Urée sanguine = 0,22 g/l.
- Le liquide d'ascite est riche en albumine : 26 g/l. Il ne contient que très peu d'éléments représentés par 60 % de cellules endothéliales, 30 % de lymphocytes et 10 % de polynucléaires.

Après ces deux mois d'évolution, Monsieur B... Jean est adressé à Paris dans le Service de Monsieur le Professeur LEGER.

Le 16 juin, chez ce malade apyrétique, anictérique, on trouve une hépatomégalie, dure, indolore, prédominant sur le lobe gauche (le calque hépatique mesure 15 cm sur la ligne mamelonnaire droite, 20 cm sur la ligne médiane). L'ascite est toujours extrêmement importante. Il existe un très léger oedème du membre inférieur droit, qui va disparaître en 3 jours et que l'on peut attribuer au passage tissulaire d'une perfusion intraveineuse.

La B.S.P. est toujours massivement retenue : 100 % à la 15e minute, 65 % à la 45e.

- Protides totaux = 65 g/l, avec une électrophorèse identique à la précédente.
- Tests de floculation : Thymol = 3 u.V., Hanger = 0 et Kunkel zinc = 58 u.V.
- Transaminases : SGOT = 55 u.
  SGPT = 50 u.
- Fer sérique = 45 %
- Cholestérol total = 1,45 g/l.
- Bilirubine : totale = 28 mg/l, D. = 16 mg/l, I. = 12 mg/l
- Phosphatases alcalines = 16,8 u.
  acides = 0,48 u.
- La numération sanguine montre 8.000 leucocytes/ml.
- Glycémie 0,70 g/l, Amylasémie 175 u.S., Urée 0,30 g/l, et ammoniémie 0,6 $\gamma$ /ml.
- Enfin, l'électroencéphalogramme est normal.

Devant l'importance de l'ascite, on ne pratique pas la splénoportographie prévue, et le 22 juin le malade subit une cavographie (Docteur GILLOT).

Le radio-cinéma montre que si la veine cave est perméable, il existe cependant une sténose importante et régulière dans le segment hépatique

du tronc cave, un reflux dans la veine rénale droite et une opacification des plexus rachidiens droits.

Dans un deuxième temps, on injecte le produit de contraste sous une pression de 1 kg et la phlébographie sus-hépatique occlusive permet d'observer la dilatation du tronc cave, mais jamais d'images des veines sus-hépatiques.

En fin d'examen, prise de clichés d'urographie qui montrent des images normales.

On profite de la cavographie pour faire une étude manométrique :

- Pression cave en flux libre en regard et au dessous du foie : 18 - 19 cm d'eau ( = 13,2 mm. Hg).
- Pression sus-hépatique occlusive : 21 cm d'eau ( = 15,4 mm Hg).
- La pression veineuse aux membres supérieurs est de 8 - 10 cm d'eau.
- Aux membres inférieurs, les veines ne sont pas cathétérisables.

Une semaine plus tard, la clinique s'enrichit d'un syndrome pleurétique de la base droite. La radiographie confirme ce diagnostic et la ponction exploratrice ramène un liquide hémorragique.

Parallèlement, on retire 2 litres d'ascite faite d'un liquide également hémorragique.

Le 1er juillet, intervention chirurgicale (Professeur LEGER, Docteur PATEL, Docteur BOURY, M. MIKALOPOULOS).

Après évacuation du liquide d'ascite, liquide hémorragique, le foie apparaît très ferme et violacé. Une biopsie est pratiquée sur son bord antérieur pour examen au cryostat.

Examen extemporané : " Aspect de Budd-Chiari ; destruction quasi-totale du parenchyme hépatique : seules quelques cellules hépatiques sont retrouvées autour des espaces porte. On note d'autre part l'existence d'une petite veinule sus-hépatique thrombosée".

(Docteur LEMAIGRE)

Une prothèse de Téflon est anastomosée à une veine pulmonaire en termino-latérale, à la veine splénique, après splénectomie, en termino-latérale.

Une gastrectomie temporaire est pratiquée.

Les suites opératoires :

- Le soir de l'intervention, le malade est cliniquement bien. L'examen thoracique, clinique et radiologique, est normal. Les drains et la sonde gastrique sont perméables.
- Le lendemain à 0 h, brusque collapsus. Drainage et aspiration ne ramènent pas de sang. Les examens pulmonaire et cardiaque sont normaux. Le collapsus est corrigé par d'abondantes transfusions de sang. Dans la soirée, le malade présente à plusieurs reprises une expectoration hémoptoïque.
- Le surlendemain, 3 juillet 1966, nouveau collapsus brutal qui cette fois ne peut être corrigé.

Décès du malade.

oOo

## LES EXAMENS POST-MORTEM

L'autopsie ainsi que l'examen anatomo-pathologique des pièces prélevées ont été pratiqué par le Docteur LEMAIGRE.

Ce sont ses compte rendus que nous rapportons ici.

### EXAMEN MACROSCOPIQUE

- Examen extérieur du cadavre : cadavre amaigri. Pas d'oedème . Cicatrice opératoire thoraco-abdominale gauche encore suturée. Orifice de thoracotomie gauche. Pas de circulation veineuse collatérale.

- Technique d'éviscération : volet costal : éviscération en bloc des viscères thoraco-abdominaux et dissociation sur table d'autopsie.

Dissection de l'anastomose veine splénique-veine pulmonaire inférieure gauche. Anastomose étanche. Pas de thrombose sur les sutures veine splénique-téflon, veine pulmonaire inférieure gauche-téflon. Par contre, la prothèse de Téflon est occupée par des caillots sanguins parfois adhérents à la paroi ; il semble que certains de ces caillots soient de constitution ante-mortem.

1 - THORAX : Un peu de liquide dans la plèvre gauche. Pas de liquide dans la plèvre droite.

- Poumon gauche : collapsus, aspect chiffonné (400 g)
  Veines pulmonaires : pas de thrombose.
  Artères pulmonaires : thrombose du tronc de l'artère pulmonaire gauche, se prolongeant dans l'artère pulmonaire supérieure gauche. L'artère pulmonaire du lobe inférieur gauche est libre.
  Parenchyme pulmonaire : congestif, condensé au niveau du lobe inférieur gauche. Lobe supérieur non congestif, parenchyme un peu ferme.

- Poumon droit : congestif à la base. Artères pulmonaires libres (580 g)
- Trachée, oesophage : RAS.
- Péricarde : pas de liquide.
- Coeur (350 g) : dimensions : DV 9 cm - DT 10,5 - OA 7 - OM 10 - OP 7,5 - OT 14 - VG 1,5 - VD 2.
  Pas de lésion orificielle. Muscle d'aspect normal. Peu d'athérome.
- Diaphragme : RAS. Orifice de pontage au niveau de la coupole diaphragmatique gauche.

2 - ABDOMEN : Liquide séro-hématique péritonéal assez abondant. Tube digestif : intestin grêle, colon, estomac : RAS

FOIE : Augmenté de volume (1970 g). Couleur sombre, violacée, de consistance un peu ferme. A la palpation, on perçoit une large formation nodulaire plus ferme au niveau du lobe droit. Hypertrophie du lobe de Spiegel.
Double injection vasculaire du parenchyme hépatique par de la gélatine au minimum par une canule placée dans la veine cave inférieure pour la mise en évidence du système veineux sus-hépatique, et par de la gélatine au vert de chrome par une canule placée dans le tronc porte pour la mise en évidence du lit portal.

Aspect macroscopique des tranches de section : 7 coupes ont été effectuées et numérotées de 1 à 7 d'avant en arrière (coupes frontales).

- Coupe 1 : Bordure périphérique, de 1 cm à 1 cm 1/2 de large, d'aspect muscade. La région centrale est dense et plus ferme que la périphérie.
- Coupe 2 : Foie muscade en périphérie, surtout à gauche. Plage nécrito-hémorragique de 2,5 cm sur 1,5 cm au niveau du lobe droit. Toute la région centrale est dense et ferme. Zone blanchâtre sur pièce fixée autour de gros troncs V.S.H. richement injectés par le minium.
- Coupe 3 : Peu de parenchyme d'aspect muscade à droite. Par contre, à gauche, beaucoup de parenchyme d'aspect muscade.
- Coupe 4 : Pas de parenchyme reconnaissable à droite. A gauche, large plage de parenchyme d'aspect muscade. Lobe de Spiegel blanchâtre. Plages blanchâtres à droite.
- Coupe 5 : Lobe de Spiegel blanchâtre. Pas de parenchyme hépatique reconnaissable sur toute l'étendue de cette coupe.
- Coupe 6 : Lobe de Spiegel blanchâtre. Peu de parenchyme reconnaissable, sauf dans la région péri-vésiculaire.
- Coupe 7 : Lobe de Spiegel blanchâtre comprimant de gros troncs veineux sus-hépatiques. Parenchyme encore reconnaissable dans la moitié droite du lobe droit.

= Conclusion : La totalité du lobe de Spiegel hypertrophié et les 3/4 postérieurs du lobe droit ont un aspect blanchâtre, présentant des plages nécrotico-hémorragiques, évoquant un processus néoplasique. Le reste du parenchyme au niveau du lobe gauche et

d'une mince bande périphérique du lobe droit présente un aspect muscade caractéristique de syndrome de Budd-Chiari.
Les gros troncs veineux sus-hépatiques sont libres. Ils semblent comprimés par l'hypertrophie considérable du lobe de Spiegel et du lobe droit.

- Vésicule biliaire : pas de lithiase, volume normal.

- Voies biliaires extra-hépatiques : libres.

- Pancréas : RAS.

3 - APPAREIL URINAIRE ET PETIT BASSIN

- Reins : RAS (170 g). Parenchyme d'aspect normal.

- Uretère, Vessie : RAS.

4 - APPAREIL VASCULAIRE

- Artères : très peu d'athérome.

- Veines : Splénique : perméable.
Cave Inférieure : totalement perméable. On ne retrouve pas les aspects de défilé de la cavographie.
Porte : libre
Gros troncs des V.S.H. : comprimés par la tumeur hépatique.

5 - GLANDES ENDOCRINES

- Surrénales : kystisées.

6 - CONCLUSION

- Anastomose spléno-veine pulmonaire gauche inférieure : pas de thrombose au niveau des anastomoses ; présence de caillots peut-être ante-mortem, dans la prothèse de Téflon.

- Veine cave inférieure libre sur toute son étendue, de même que les gros troncs veineux sus-hépatiques.
Le lobe de Spiegel et le lobe droit apparaissent le siège d'un processus expansif d'allure tumorale responsable de la compression des gros troncs veineux sus-hépatiques et donc du syndrome de Budd-Chiari.

- Thrombose du tronc de l'artère pulmonaire gauche et de l'origine de l'artère pulmonaire du lobe supérieur gauche.
Collapsus du poumon gauche et aspect condensé, congestif du lobe inférieur gauche.

EXAMEN MICROSCOPIQUE

1 - FOIE : De multiples fragments ont été prélevés en différentes régions du parenchyme hépatique sur les 7 tranches macrotomiques.

L'examen des lames montre une mutilation considérable du parenchyme hépatique. Mais il importe, à l'analyse, de différencier nettement les lésions dues à la stase, et les altérations hépatocytaires à type de nécrose acidophile en rapport avec l'anoxie tissulaire contemporaine de la période pré-agonique.

D'autre part, il existe une autolyse importante due à la fixation défectueuse, en rapport avec les manipulations nécessitées par les injections vasculaires.

Il est néanmoins possible de constater une nécrose étendue des régions centro, médio, et même péri-lobulaires ; seule persiste une mince couronne hépatocytaire autour des territoires portes ; dans ces zones péri-portales, les hépatocytes sont considérablement altérés : ballonisation et altération nécrotique. Par plage, les travées hépatocytaires ont totalement disparues, ne laissant persister qu'une trame réticulinique qui souligne les capillaires sinusoïdes distendus et très congestifs.

Au niveau du lobe droit, on note l'existence d'une large plage apoplectique ; les mêmes suffusions hémorragiques sont constatées à différents niveaux.

On constate par ailleurs l'existence de nombreuses thromboses des veines sus-hépatiques, de tailles variables, anciennes, organisées. D'autres thromboses sus-hépatiques sont récentes et cruoriques.

L'étude comparative des multiples prélèvements hépatiques montre sans conteste que les lésions parenchymateuses du lobe de Spiegel, en rapport avec le blocage sus-hépatique, sont certainement beaucoup moins étendues, sinon relativement peu importantes, en comparaison de l'extrême mutilation du reste du parenchyme. S'il existe une vaste nécrose de ce lobe, celle-ci présente le plus souvent les caractères d'une nécrose autolytique. Il semble donc possible de considérer que le lobe de Spiegel, encore bien conservé avant l'intervention, avait gardé une bonne activité fonctionnelle. Du fait des importants remaniements nécrotiques, il est certes difficile d'apprécier les signes d'une éventuelle hyperplasie parenchymateuse de ce lobe. Celle-ci peut cependant être envisagée, sur la présence d'un épaississement des travées, d'aspects symplasmiques hépatocytaires.

Enfin, sur la coupe la plus postérieure, on retrouve au niveau du lobe gauche des plages de fibrose parsemée de nombreuses structures tubulaires de type biliaire.

2 - ESTOMAC : Présence de vaisseaux dilatés et congestifs dans la sous-muqueuse ; capillaires congestifs au niveau de la muqueuse, constituant de petits puits vasculaires.

3 - PANCREAS : Aspect congestif du parenchyme : certaines veines apparaissent récemment thrombosées ; on note par ailleurs, au voisinage de ces thromboses, des plages de cyto-nécrose. Les îlots endocrines sont nombreux sur un prélèvement. Compte tenu des modifications autolytiques le tissu exocrine semble peu modifié.

4 - REINS : Importante congestion du parenchyme rénal, tant au niveau de l'interstitium que des flocculus glomérulaires. Cette congestion s'accompagne parfois de petits infiltrats inflammatoires. Les modifications constatées au niveau de l'épithélium des tubes contournés semblent être de nature autolytique. A signaler d'autre part, la présence de quelques pains à cacheter. Par endroits, légère dilatation des tubes droits.

5 - TESTICULES : Parenchyme un peu congestif. Tubes séminifères normaux. Présence dans un testicule d'un petit infarctus récent.

6 - SURRENALES : Aspect congestif ; surrénales de choc.

7 - COEUR : Muscle cardiaque conservant dans l'ensemble un aspect normal. On note toutefois l'existence de petits foyers dégénératifs des fibres musculaires.

8 - OESOPHAGE : Présence de varices sous-muqueuses dilatées et congestives. Les vaisseaux perforants sont considérablement dilatés et congestifs. De même, importante congestion des plexus veineux péri-oesophagiens. Pas de rupture variqueuse évidente sur les deux fragments examinés.

9 - POUMONS : A droite, larges plages apoplectiques. Importante congestion pulmonaire avec lésions d'alvéolite oedémateuse et parfois hémorragique.

A gauche, présence également de larges foyers apoplectiques ; congestion pulmonaire ; alvéolite oedémateuse et hémorragique. Présence sur certaines sections de corps amylacés. Thrombose récente d'une artère pulmonaire au niveau du lobe inférieur gauche : thrombus cruorique non organisé. Au niveau du lobe supérieur gauche, un prélèvement montre lui aussi une thrombose artérielle pulmonaire. Enfin, un large prélèvement effectué au niveau du lobe inférieur gauche montre des lésions considérables d'apoplexie, accompagnées de thromboses vasculaires.

10 - EN CONCLUSION : Syndrome de Budd-Chiari par thromboses des veines sus-hépatiques intra-hépatiques, les unes organisées assez anciennes et reperméabilisées, les autres récentes, cruoriques.

Il existe une destruction quasi-totale du parenchyme hépatique qui, du point de vue circulatoire, se comporte comme une véritable éponge vasculaire.

Importantes lésions pulmonaires donnant dans l'ensemble un aspect de poumon cardiaque. Sur ce fond congestif, présence de larges foyers apoplectiques tant au niveau du parenchyme pulmonaire droit que du parenchyme pulmonaire gauche. A gauche, on note d'autre part la présence de thromboses récentes, cruoriques, d'artères pulmonaires.

Parenchyme rénal congestif et petites lésions de néphrite chronique.

Varices oesophagiennes sans rupture visible.

Petits foyers de cyto-nécrose intra-pancréatique.

Précisons d'autre part que le thrombus siègeant dans le tronc de l'artère pulmonaire présente un aspect cruorique récent.

Cet examen histologique permet certainement d'éliminer l'impression macroscopique de tumeur hépatique primitive.

oOo

## DISCUSSION DE NOTRE OBSERVATION

## DISCUSSION DIAGNOSTIQUE

Notons tout d'abord que le début de la maladie survint après une période de 6 mois d'asthénie et quelques jours pendant lesquels Monsieur B..., habituellement peu actif, eut une activité sportive importante d'une part, à environ 2 000 mètres d'altitude d'autre part.

A l'entrée dans le Service, devant ce gros foie brusquement révélé dans un climat douloureux et fébrile chez un homme de 45 ans n'ayant pour antécédents pathologiques qu'un épisode infectieux datant de 6 mois et une asthénie depuis, quatre hypothèses sont soulevées :

. Une cirrhose décompensée.

. Un gros foie parasitaire ou infectieux.

. Un gros foie cardiaque.

. Une hépatomégalie tumorale.

### CIRRHOSE DECOMPENSEE

En sa faveur, le gros foie, l'ascite, le subictère, la fréquence de cette affection à l'origine des gros foies.

Contre ce diagnostic, de sérieux arguments. L'absence totale de signe d'imprégnation alcoolique, un régime alimentaire normal, aucune notion d'hépatite antérieure, d'antécédent toxique.

L'ascite est très abondante et se reproduit immédiatement après ponction évacuatrice ; elle est riche en protides. La circulation veineuse collatérale est basi-thoracique, ne dépasse pas l'ombilic en bas.

Surtout, les épreuves biologiques hépatiques sont déjà perturbées dans les cirrhoses compensées. Une cirrhose ascitique avec un subictère est une cirrhose décompensée au cours de laquelle ces mêmes examens biologiques sont tous très anormaux. Or notre malade a une électrophorèse des protéines sériques normale, des tests de floculation normaux.

Cet ensemble de signes cliniques et biologiques nous amène à éliminer cette étiologie.

GROS FOIE PARASITAIRE OU INFECTIEUX

Le gros foie parasitaire fut un instant évoqué sur la notion d'un bref séjour en pays lointain 15 ans auparavant.

Mais ce séjour datait de 15 ans, 15 ans au cours desquels Monsieur B... a toujours été en parfaite santé et n'a point quitté la métropole.

Un gros foie infectieux ? On peut effectivement l'envisager. Cet antécédent d'orchiépididymite 6 mois plus tôt a été soigné par Péni-Strepto sans diagnostic étiologique ; depuis existe une asthénie. Le début de l'histoire actuelle a été douloureux, fébrile. Le malade présente maintenant un foyer de la base droite, une pyurie, une légère splénomégalie, il est subfébrile et son hémogramme montre une hyperleucocytose avec polynucléose neutrophile.

Cependant, le foie est à peine sensible à la palpation, à l'ébranlement. L'ascite est bien importante et récidivante et comment expliquer la présence de la circulation collatérale ?

Après quelques jours d'observation, la normalisation de la température, de l'hémogramme, du culot urinaire, la disparition du foyer pulmonaire, de la splénomégalie font rejeter ce diagnostic.

GROS FOIE CARDIAQUE

Le foie cardiaque est augmenté de volume, s'accompagne d'ascite. Il est douloureux également, et l'on sait la valeur de cette hépatalgie d'effort, retrouvée à l'examen physique, lequel montre un signe également capital : le reflux hépato-jugulaire.

Chez notre malade, le foie n'est que sensible, et seulement à la palpation. Pas de reflux hépato-jugulaire. Aucun signe clinique de cardiopathie droite ou gauche ; les examens complémentaires, radiographie du thorax et électrocardiogramme sont strictement normaux.

Nous éliminons cette troisième origine de gros foie.

GROS FOIE TUMORAL

Il reste cette possibilité que nous allons retenir jusqu'à la fin de l'évolution.

Le malade a 45 ans. Il présente depuis 6 mois un fléchissement de l'état général, qui progresse régulièrement : asthénie, amaigrissement.

Cliniquement : Ce gros foie est régulier, sensible, et surtout il est très ferme, presque dur à la palpation.

Il existe une abondante ascite. Or, il n'est pas besoin de rappeler la fréquence du syndrome hépatomégalie et ascite au cours des cancers du foie.

Pendant l'hospitalisation, on assiste à une aggravation régulière de l'état général : asthénie, anorexie, amaigrissement augmentent de jour en jour.

Deux mois après l'entrée, l'ascite devient hémorragique. Un épanchement pleural droit se forme. Il est lui aussi hémorragique.

Biologiquement : Il existe une polynucléose neutrophile au début ; elle n'est pas surprenante, sinon habituelle dans les cancers du foie.

De même pour les épreuves biologiques hépatiques : augmentation des phosphatases, des transaminases ; de même pour la B.S.P., bien que celle-ci soit retenue plus qu'on aurait pu s'y attendre.

Jamais on ne met en évidence de cellules néoplasique dans le liquide d'ascite, mais faut-il rappeler combien cette recherche est aléatoire.

La seule note discordante, elle est importante, est la vitesse de sédimentation qui est et sera toujours normale.

Les examens complémentaires : L'endoscopie montre un gros foie vasculaire lors du premier examen, un gros foie lisse et régulier, un foie ferme au palper laparoscopique.

Gros foie vasculaire, ascite abondante et récidivante circulation veineuse collatérale basi-thoracique, B.S.P. très fortement retenue, tests de floculation normaux, suffisaient pour nous faire porter le diagnostic d'oblitération des veines sus-hépatiques (d'autant qu'un foie cardiaque avait été éliminé), en attendant la confirmation radiologique.

La seconde laparoscopie montre une image encore plus typique (plages rouges violacées séparées par des zones plus claires).

Aucun de ces deux examens ne peut cependant éliminer l'étiologie tumorale. Un cancer primitif classiquement peut être profond, postérieur, non décelable à l'endoscopie ; il en va de même pour les métastases hépatiques.

Nous analyserons plus en détails dans un prochain chapitre les deux scintigraphies hépatiques réalisées. Mais disons tout de suite que, pas plus que l'endoscopie, elle ne permet d'affirmer ou d'infirmer le diagnostic de cancer du foie.

Le premier hépatogramme a un aspect multilacunaire, flou, qui peut fort bien correspondre a de nombreuses métastases de petit volume.

D'après le second, le foie fixe très mal, hormis une zone peu étendue, ce qui traduit une perte quasi-totale de l'activité fonctionnelle hépatique, ce qui peut fort bien correspondre à un envahissement tumoral massif.

La cavographie confirme le diagnostic d'oblitération des veines sus-hépatiques. Elle montre également une image de compression de la veine cave inférieure. Compression tumorale ? Avec les arguments que l'on possède, on est en droit de le supposer.

L'examen macroscopique : Nous attendons dans le compte rendu d'autopsie une réponse que nous pensons positive, l'étiologie tumorale étant pour nous plus que vraisemblable.

Qu'il nous suffise ici de citer les dernières lignes de la conclusion de l'examen macroscopique :

"... Le lobe de Spiegel et le lobe droit apparaissent le siège d'un processus expansif d'allure tumorale..."

Le diagnostic microscopique : Le malade a été hospitalisé du 22 avril au 3 juillet 1966. Le diagnostic de tumeur du foie a été évoqué dès les premiers jours, celui d'oblitération veineuse sus-hépatique posé en une semaine, n'éliminait pas une origine tumorale.

Pendant toute l'évolution, ni la clinique, ni la biologie, ni les examens complémentaires (laparoscopie, scintigraphie, cavographie) n'ont pu trancher de façon formelle. L'examen macroscopique ne peut apporter de certitude : "allure" tumorale.

Il faut attendre l'examen anatomo-pathologique pour apprendre enfin qu'il n'y a pas de tumeur, mais des plages nécrotiques importantes et une hypertrophie du lobe de Spiegel.

Bien que le cancer du foie soit un diagnostic différentiel classique au cours des oblitérations veineuses sus-hépatiques, nous pensons devoir insister sur la difficulté diagnostique de cette observation, que seul l'examen microscopique a pu surmonter.

oOo

## LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Les deux laparoscopies pratiquées n'ont rien de particulier. Elles correspondent aux descriptions habituelles des oblitérations veineuses sus-hépatiques.

Plus intéressantes à analyser sont :

. La cavographie.
. Les deux scintigraphies.

### LA CAVOGRAPHIE

Techniquement, elle comprend deux temps :

- Dans un premier temps, on dénude la saphène interne droite au niveau de sa crosse, puis introduction par là d'une sonde à 2 ballonets et injection de Vasurix après avoir gonflé le ballonet inférieur au niveau de l'iliaque primitive gauche. On obtient ainsi une cavographie en flux libre.
- Dans un second temps, la sonde est montée dans l'oreillette droite au niveau de laquelle est gonflé le ballonet supérieur. On injecte le Vasurix sous une pression de 1 kg et l'on obtient une phlébographie sus-hépatique occlusive.

Les images : Les images correspondent aux descriptions classiques lors de la cavographie en flux libre. L'encoche au niveau du segment rétro-hépatique de la veine cave inférieure a une limite régulière et traduit la compression de ce vaisseau. Elle entraîne une diminution du calibre de la veine, forme un

obstacle au libre écoulement du sang cave expliquant ainsi l'augmentation modérée de la pression veineuse cave en dessous du foie et le reflux partiel du produit de contraste dans la veine rénale droite et les plexus rachidiens.

Au cours de la phlébographie sus-hépatique occlusive, on note une dilatation de la veine cave certes, mais jamais d'images des veines sus-hépatiques. Il était logique de conclure à une thrombose de ces derniers.

Comment interpréter la liberté totale des grosses veines sus-hépatiques trouvée à la vérification anatomique, si ce n'est par une compression. Et si l'on conclue à la compression, comment expliquer l'hypertrophie du lobe de Spiegel, puisque d'après les clichés radiologiques, tous les gros troncs veineux sont obstrués ? Faut-il invoquer, un peu comme le fait KRETZ à propos de l'étiologie de la maladie, des tiraillements, des torsions du pédicule vasculaire sus-hépatique qui rendraient sa lumière virtuelle ? S'il en était ainsi, on pourrait envisager une obstruction veineuse intermittente, expliquant et les images phlébographiques, et l'hypertrophie Spiegelienne. Cette interprétation ne nous semble guère satisfaisante et ces faits continuent à nous intriguer.

## LA SCINTIGRAPHIE HEPATIQUE

Peu nombreuses encore sont les scintigraphies hépatiques pratiquées au cours des oblitérations des veines sus-hépatiques.

Classiquement, l'hépatogramme est de bonne qualité. Nos deux examens nous donnent des images très pâles, comme si la quantité d'or radioactif avait été inférieure à la dose habituelle. On peut attribuer ce résultat en partie à l'auto-absorption du foie hypertrophié, mais il est fort probable que l'extrême abondance de l'ascite participe grandement à cette auto-absorption.

Le premier hépatogramme : Son aspect multilacunaire nous semble être le reflet de la diffusion non systématisée des oblitérations vasculaires au sein d'un parenchyme hépatique fortement nécrosé. La projection

sur un plan des zones hypocaptantes, leurs images superposées rendent compte de cet aspect multilacunaire, inhomogène.

Quelle est la signification des deux zones, droite et gauche, plus sombres ? Il ne peut s'agir que de la projection de régions ayant encore une activité fonctionnelle. Il faut alors admettre, comme pour l'aspect multilacunaire, que les oblitérations sont réparties de façon totalement anarchique, car ces deux zones ne sont pas superposables à ce que l'on sait de la distribution anatomique des veines sus-hépatiques.

Le deuxième hépatogramme : Il pose lui aussi des problèmes d'interprétation. Les deux bandes plus sombres sur la première image ne se retrouvent pas, et il existe cette fois une image d'hypercaptation relative, qui se projette exactement au niveau de la zone la plus pâle du premier hépatogramme si l'on superpose les deux enregistrements.

Tout se passe comme si le processus d'oblitération veineuse s'était étendu aux régions encore saines lors du premier examen, comme si une portion du foie avait retrouvé ou acquis une valeur fonctionnelle lors du second enregistrement.

Nous pensons, et telle est également la conclusion de l'examen microscopique du foie, que l'image de meilleure captation est le reflet de l'hypertrophie compensatrice du lobe de Spiegel, hypertrophie non encore constituée quand le premier examen a été pratiqué. Evidemment cette image plus sombre est située un peu trop en haut et en dehors, mais l'on sait les grandes variations de forme et de situation des lobes du foie d'un individu à l'autre.

La F.E.H. sp. : Sa valeur élevée est confirmée dans son interprétation par l'examen anatomo-pathologique. De la fibrose a été retrouvé au niveau des tranches de section les plus postérieures du foie.

L'étude comparative de ces deux hépatogrammes nous amène à souligner :

- L'importante auto-absorption due à l'ascite.

- La grande variabilité des images d'un examen à l'autre, qui fait des scintigraphies itératives de fidèles reflets de l'état vasculaire et parenchymateux du foie.

- L'intérêt de calculer la valeur de la F.E.H.sp qui, si elle est élevée, permet de conclure à l'existence de fibrose, même minime, même localisée.

oOo

# L'INJECTION VASCULAIRE DU FOIE

Les injections vasculaires du foie sont peu nombreuses dans cette maladie (HALES en 1966) et nous ne ferons que décrire les images que nous avons obtenues, car nous manquons trop de références pour pouvoir les discuter.

## TECHNIQUE

Une masse de produit radio-opaque (oxyde de plomb, sesquioxyde de chrome) dans une solution gélatinée à 4 pour cent est injectée.

L'injection peut se faire soit par perfusion sous pression constante, après lavage soigneux par du sérum physiologique tiédi, soit directement à la seringue sous pression modérée.

Après préfixation de 24 h. dans du formol, des coupes frontales sont pratiquées et numérotées de 1 à 7 d'avant en arrière, des clichés radiographiques sont pris sur des films de contact.

Dans notre cas, une double injection a été pratiquée, de minium dans la veine cave inférieure, de vert de chrome dans la veine porte. Les deux fois, passage facile du liquide d'injection.

## LES RADIOGRAPHIES

Nous analyserons successivement les images des gros troncs veineux, puis les images parenchymateuses.

Les gros troncs : Les gros troncs veineux sus-hépatiques ainsi que le réseau vasculaire porte sont parfaitement injectés.

Au niveau des coupes postérieures, certaines grosses veines sus-hépatiques semblent comprimées par le lobe de Spiegel, ont un aspect effilé, mais restent cependant perméables.

Le parenchyme : L'injection du parenchyme hépatique est hétérogène et dans l'ensemble très anarchique.

Lobe gauche : on note une absence d'injection vasculaire du tiers droit, principalement au niveau des coupes centrales et postérieures. Les deux tiers restant sont bien injectés.

Lobe droit : l'injection vasculaire est dense dans le quart antérieur où le réseau veineux sus-hépatique est bien imprégné. Dans les trois quarts postérieurs, seule une mince bande périphérique présente une vascularisation correcte quoique relativement anarchique. Tout le centre de cette région répond à de larges flaques de produit opaque, correspondant à la zone nécrotique trouvée à l'examen macroscopique.

Lobe de Spiegel : partout fortement injecté, il semble comprimer, nous l'avons vu, les grosses veines sus-hépatiques les plus postérieures.

## LES COUPES HISTOLOGIQUES

L'examen des coupes histologiques au microscope et à la loupe binoculaire, en lumière réfléchie et en lumière rasante, montre des remaniements extrêmement importants de la micro-vascularisation, avec des plages de produit opaque, faisant du foie une véritable éponge vasculaire.

Au niveau des thromboses anciennes, on constate une certaine perméabilité vasculaire, comme en témoigne la présence de liquide d'injection d'origine portale dans les lumières vasculaires.

Au niveau de certaines thromboses, il y a un mélange de sang porte et sus-hépatique.

Dans les zones apoplectiques, la vascularisation est soit de type portal, soit de type sus-hépatique ; sur les tranches postérieures et au niveau du lobe de Spiegel, on note une importante vascularisation sus-hépatique, souvent mélangée à une vascularisation porte. Il semble que c'est au niveau de ces tranches postérieures et au niveau du lobe de Spiegel que le désordre circulatoire est le plus grand.

oOo

## L'INTERVENTION CHIRURGICALE

Etant donné l'image cavographique de sténose cave, une anastomose porto-cave était illusoire et seul un pontage veine splénique-oreillette droite avait quelques chances de succès.

Notre malade a subi une intervention chirurgicale originale, dont la technique a été inspirée à Monsieur le Professeur LEGER, par celle de FONKALSRUD, LINDE et LONGMIRE pratiquée en Juin 1965.

Ces auteurs avaient pratiqué une anastomose entre bout central de la veine splénique et bout périphérique de l'artère pulmonaire lobaire inférieure gauche, par l'intermédiaire d'une prothèse tubulaire de Téflon.

Une anastomose entre veine splénique et veine pulmonaire a semblé préférable pour notre malade, afin d'éviter au sang portal d'avoir à franchir la barrière pulmonaire.

Voici le compte rendu opératoire, tel qu'il nous a été remis par Monsieur le Professeur LEGER :

- Incision costo-ombilicale gauche.
  Evacuation de l'ascite très hémorragique. Il ne semble pas que cette hémorragie soit la conséquence exclusive de la ponction hépatique car un épanchement pleural droit, évacué la veille, avait été lui aussi hémorragique. Le foie est turgescent, rigide, violacé, particulièrement ferme. Biopsie au bord antérieur ; examen au cryostat.

- Thoracotomie gauche avec résection de la 7e côte.
  Libération du ligament triangulaire conduisant au bord inférieur du pédicule pulmonaire gauche où l'on trouve aisément la veine pulmonaire inférieure.

Dégagement de celle-ci sur 3 cm. Du côté pulmonaire, la veine est bifurquée, double clampage. Du côté de l'auricule, on place un clamp à oreillette.

- Section transversale du bord inférieur de la veine à laquelle on anastomose en terminale une prothèse de Téflon (6 mm).

- On se reporte à l'abdomen.

- Splénectomie difficile en raison de nombreuses adhérences pathologiques. La veine splénique doit être recherchée à la face postérieure du corps du pancréas. Elle n'est pas dilatée, ce qui force à pratiquer, sur sa face postérieure, une incision longitudinale.

- La prothèse de Téflon est passée au travers d'un orifice diaphragmatique et anastomosée, en termino-latérale, 2 surjets, sur la face postérieure de la veine splénique.
  Au préalable, on a contrôlé la perméabilité de la prothèse dont la pression intra-luminale est nulle ; en injectant du sérum puis en aspirant, il revient du sang.
  En fin d'intervention, la pression qui était à 15 mm de Hg dans la veine splénique avant l'anastomose, est à 10 dans la prothèse de Téflon, tombant à 0 quand on clampe entre le point de ponction et la veine splénique, ce qui témoigne de la perméabilité.

- Gastrostomie temporaire.

- Fermeture du thorax sur un drain de Cabrol.
  Fermeture de l'abdomen sur un Redon et un Penrose.
  Antibiotiques in situ.

Notre malade est malheureusement décédé le surlendemain de l'intervention, à la suite d'un collapsus, comme il est fréquent chez les sujets atteints d'oblitération des veines sus-hépatiques.

oOo

## PLACE NOSOLOGIQUE DE NOTRE OBSERVATION

Après avoir différencié au sein du Syndrome de Budd-Chiari, la Maladie de Budd-Chiari de la Maladie veino-occlusive du foie, après avoir discuté les points les plus intéressants de notre observation, il nous reste à lui attribuer une place dans cette classification nosologique.

Le tableau clinique, à part le foyer pulmonaire initial, les examens complémentaires sont en faveur d'une Maladie de Budd-Chiari. En particulier, les clichés de cavographie montrent non seulement une non imprégnation des grosses veines sus-hépatiques, mais encore une légère sténose de la veine cave inféricure. Dans le même sens va la nature de l'oblitération vasculaire. Le microscope montre, comme c'est habituel, des thromboses récentes voisinant avec des thromboses plus anciennes, organisées.

En faveur d'une Maladie veino-occlusive, il n'y a, cliniquement que le foyer pulmonaire initial, mais sur le plan topographique, le siège de l'occlusion veineuse. Les injections vasculaires du foie et l'examen microscopique l'ont montré : la veine cave inférieure est parfaitement perméable, les grosses veines sus-hépatiques sont également perméables. Il existe une thrombose des petites veinules sus-hépatiques et d'elles seules.

Le seul caractère topographique de l'obstruction veineuse nous semble insuffisant pour parler de Maladie veino-occlusive du foie, mais il nous empêche de faire de notre observation une Maladie de Budd-Chiari.

Nous lui donnerons donc l'appellation générale de Syndrome de Budd-Chiari.

oOo

# CONCLUSION

A propos d'une nouvelle observation d'oblitération des veines sus-hépatiques, l'étude de la littérature et l'analyse de notre cas personnel nous amène :

1 - A rappeler le tableau clinique et biologique, laparoscopique, radiologique, scintigraphique et anatomo-pathologique de la maladie, ce qui nous permet d'opposer :

. La Maladie de Budd-Chiari ou thrombose des gros troncs veineux sus-hépatiques.

. La Maladie Veino-Occlusive du Foie ou occlusion sans thrombose des petites veines sus-hépatiques.

2 - A reprendre l'étude du diagnostic différentiel, notamment avec les cancers du foie.

3 - A préciser la sémiologie cavographique et scintigraphique :

. Cavographie : difficulté pour différencier les thromboses des compressions des grosses veines sus-hépatiques.

. Scintigraphique : à partir de deux hépatogrammes à l'or radioactif, pratiqués à un mois d'intervalle, nous tentons de retirer des renseignements sur l'évolution dynamique de l'affection.

4 - A faire le point sur les remaniements histopathologiques par l'analyse des images d'injection vasculaire du foie.

5 - A rappeler l'intervention chirurgicale originale pratiquée sur notre malade.

6 - A reprendre les données de la discussion nosologique :

La place de notre observation est difficile à préciser. Le tableau clinique et les images radiologiques, la présence de

thromboses sont en faveur d'une Maladie de Budd-Chiari ; le siège particulier de l'obstruction, au niveau des veinules sus-hépatiques, respectant les veines sus-hépatiques segmentaires, est celui d'une Maladie Veino-Occlusive du Foie.

oOo

Planche n°1

Cavographie

Fig. n° 1

Premier temps : Injection de la veine cave inférieure.

Fig. n° 2

La veine cave inférieure apparait effilée. On note l'impregnation de la veine rénale droite et du plexus rachidiens.

Planche n° 2

Injections vasculaires du foie.
Coupes macrotomiques n° 2 - 4 - 5 et 7
(figures n° 3 - 4 - 5 et 6)
Aspect microscopique du foie

Planche n° 3

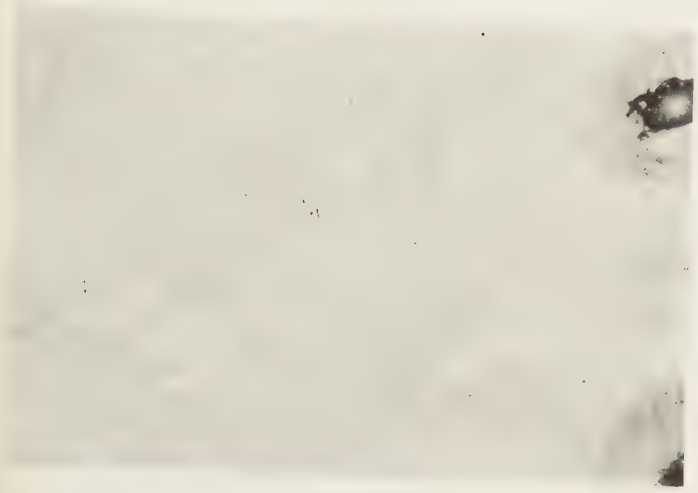


Fig. n° 7

Vue générale du lobe de Spiegel. Bonne conservation de l'architecture ; pas d'aspect de Budd-Chiari, mais seulement une légère dilatation des capillaires sinusoïdes.

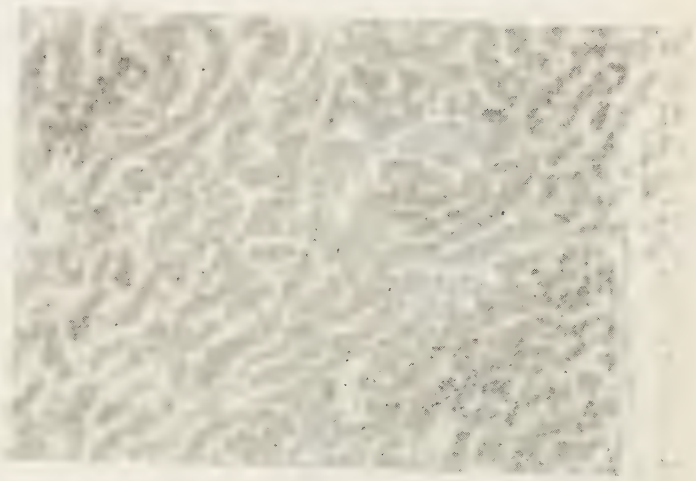


Fig. n° 8

Lobe de Spiegel à un plus fort grossissement mettant en évidence la conservation de la trabéculation des hépatocytes. Au niveau de ce lobe, les cellules hépatiques sont le siège d'une nécrose ishémique récente.

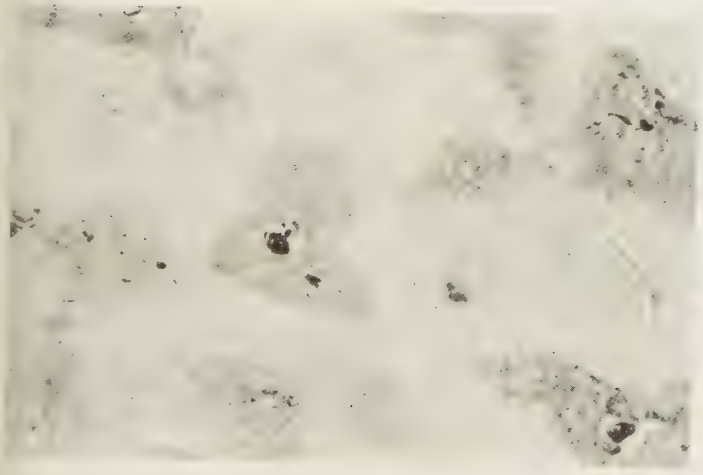


Fig. n° 9

Lobe droit. Aspect de foie interverti réalisé par une nécrose totale des régions centro et médio-lobulaires ; couronne hépatocytaire conservée autour des espaces porte. Destruction considérable du parenchyme hépatique. Aspect de Budd-Chiari typique.

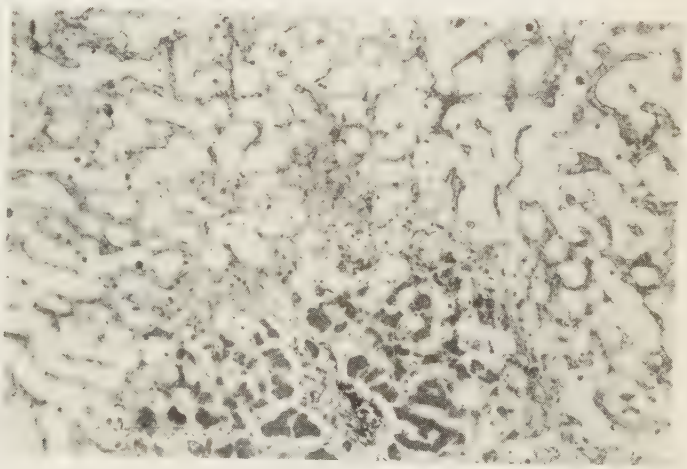
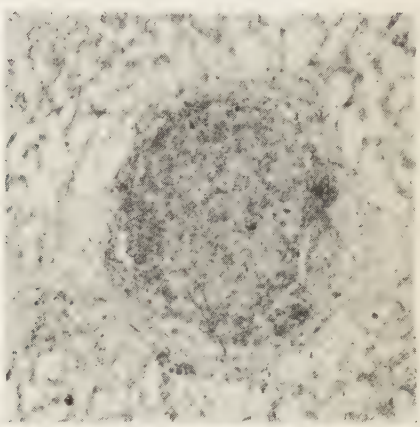


Fig. n° 10

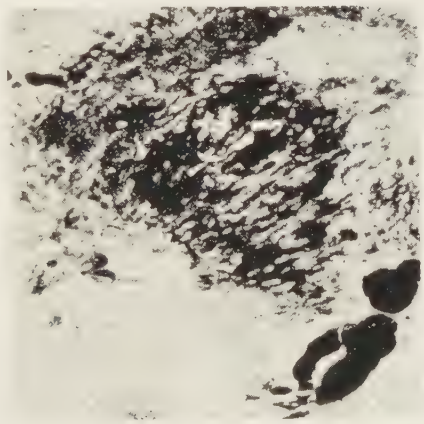
Lobe droit à un plus fort grossissement montrant la nécrose totale des cellules hépatiques, la dilatation et la rupture des capillaires sinusoïdes.
En haut, zone peri-portale où les hépato--cytes sont mieux conservés.

Planche n° 4 Aspect microscopique du foie.

Veine sus-hépatique, siège d'une thrombose ancienne, organisée, partiellement perméable.
Injection de la veine par le système porte.



Thrombose récente, cruorique, d'une veine du système sus-hépatique.
Dilatation des sinusoïdes et nécrose périphérique.



Au niveau du lobe droit, image d'"éponge vasculaire" porto-sus-hépatique, en rapport avec la destruction considérable du parenchyme, et rendant compte de l'importance des troubles de la circulation intra hépatique.

Fig. 14 : premier hépatogramme. Aspect flou, inhomogène, multilacunaire. Seules deux zones, droite et gauche, ont une captation satisfaisante.

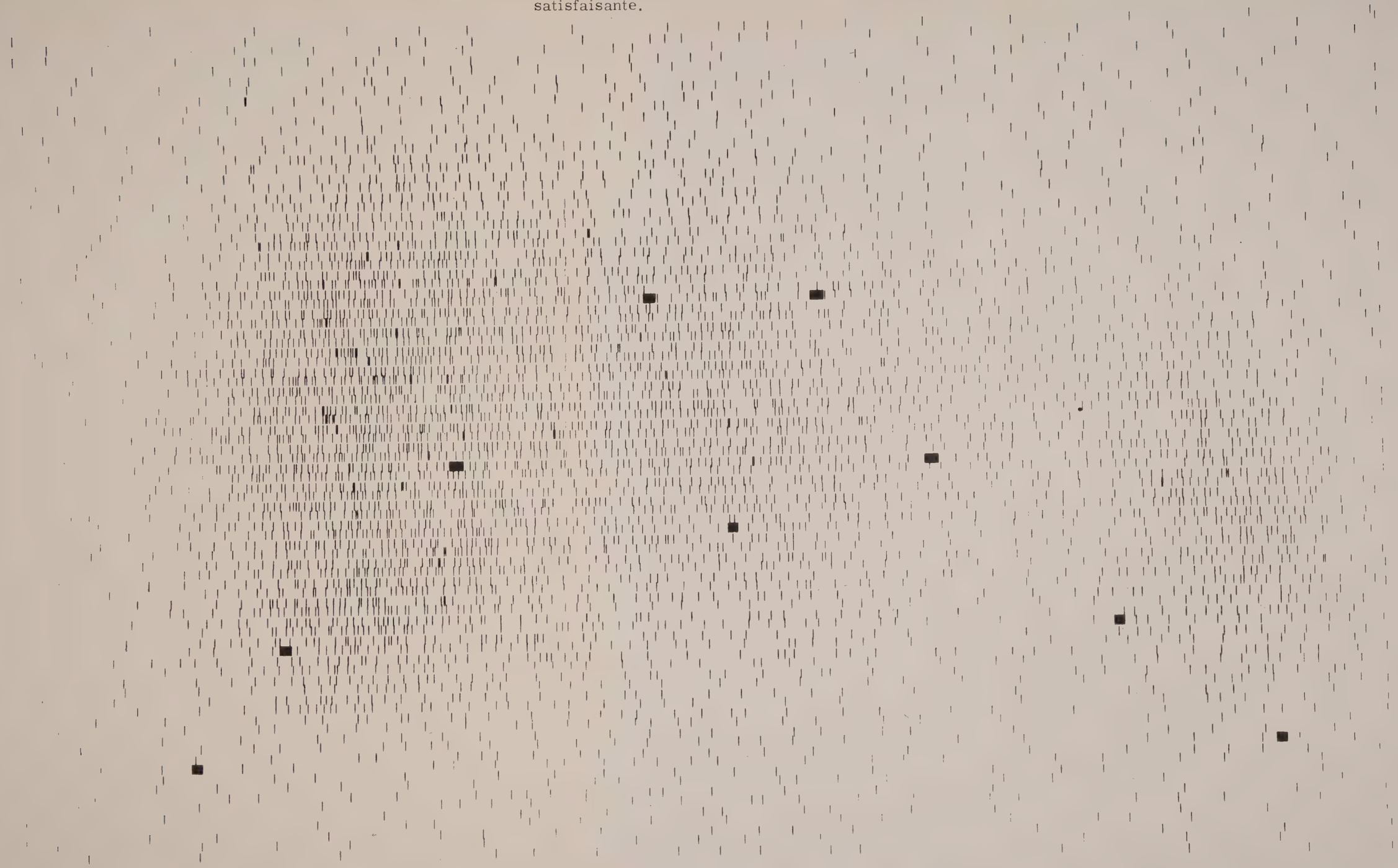


Fig. 14
29 avril 1966
F E H = 0, 55

Fig. n° 15 : Deuxième hépatogramme. Bonne capatation de l'or colloïdal au niveau du lobe de Spiegel, contrastant avec l'hypofixation du reste du foie.

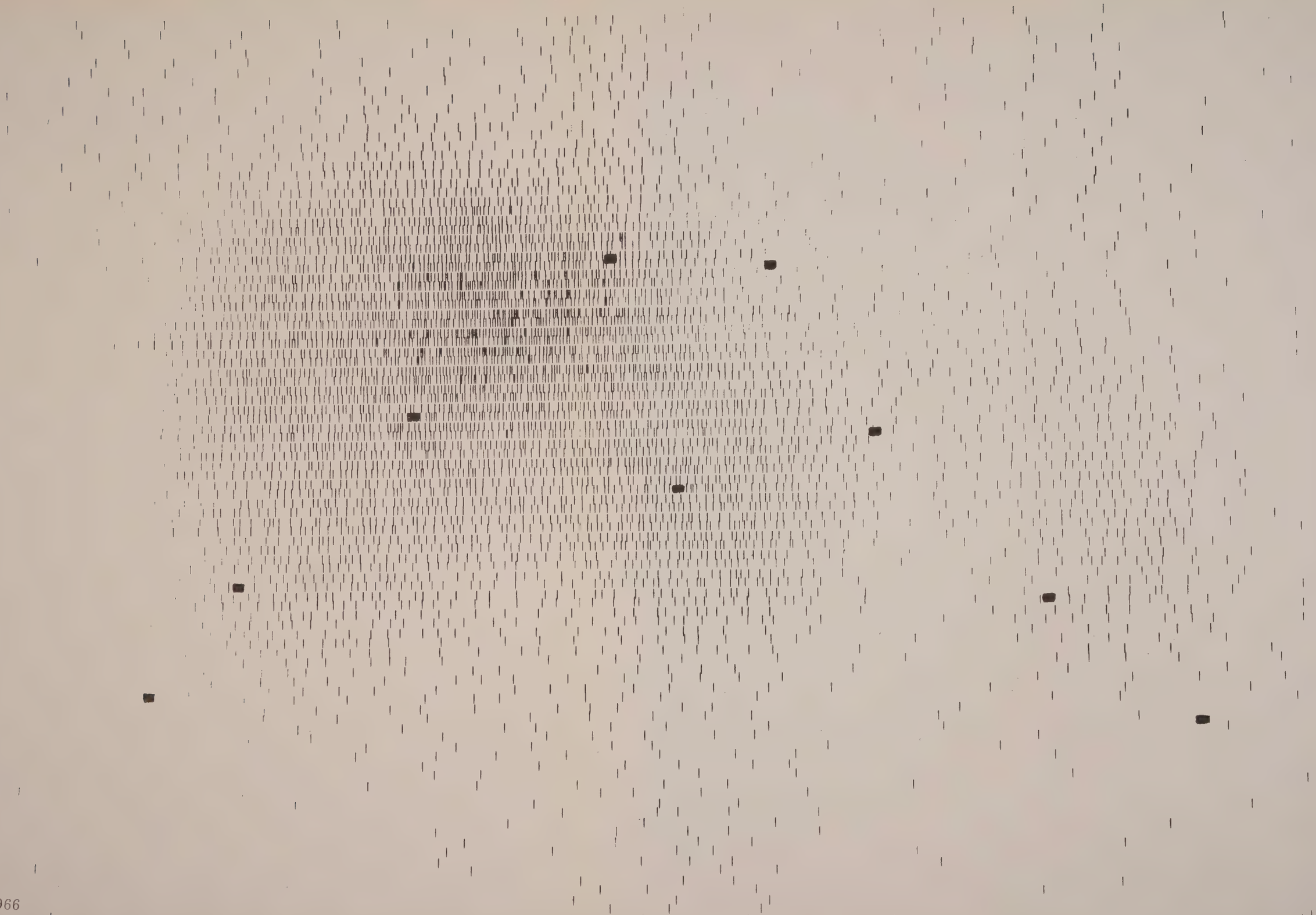


Fig. 15

26 mai 1966
F E H = 0,23

Vu, le Président de Thèse :

R. WOLFROMM

Vu, le Doyen de la Faculté :

G. BROUET

Vu et Permis d'Imprimer

le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

## BIBLIOGRAPHIE


1 - ALAOUI-BELGHITI A.

Contribution à l'étude du syndrome de Budd-Chiari. A propos de 4 observations.
Thèse Méd. Paris 1965 n° 653.

2 - de ARAUJO JD., MARIOTTI H.

Doença veno oclusiva do figado. Apresentaçào de um caso em criança.
Hospital (Rio) 69 : 665, Mar 66.

3 - ARCOS PEREZ M., GONZALEZ PUIG R.

Compression de la veine cave inférieure par un hépatome. Phlébographie de la veine cave inférieure.
Arch. Mal. App. Dig. 43 : 445, 1954.

4 - AUCLAIR M.

A propos d'un cas de syndrome de Budd-Chiari. Discussions cliniques, étiologiques et thérapeutiques.
Thèse Méd. Paris 1960 n° 972.

5 - AUVERT J.

Hypertension portale par bloc extra-hépatique.
Rev. Prat. II:173, II Jan. 1961.

6 - BARDIER A., BOUISSON H., DALOUS A., REGNIER C., MARTINEZ J., DUPRAT J.

Le syndrome de Budd-Chiari chez l'enfant.
Toulouse Méd. 62 : 361, Mai 1961.

7 - BATZENSCHLAGER A., BOCKEL R. KEMPF J.

Syndrome de Chiari primitif avec oblitérations veineuses intra-hépatiques.
Ann. Anat. Path. (Paris) 4 : 321, 1959.

8 - BENDER AD., HORVATH SM.

Unilateral hepatic venous obstruction. The effect on blood flow and metabolism of the occluded and open lobes.
Arch. Surg. (Chic.) 84 : 619, Jun. 1962.

9 - BENHAMOU J.P., FAUVERT R.

Hypertension portale par bloc intra-hépatique.
Hypertension portale par bloc supra-hépatique.
Rev. Prat. 11 : 145, 11 Jan. 1961.

10 - BENHAMOU J.P., FAUVERT R.

Hémodynamique normale et pathologique de la circulation porto-hépatique. Etude manométrique.
Rev. Prat. 11 : 111, 11 Jan. 1961.

11 - BENVID J.B., SCOFIELD G.F.

Budd-Chiari syndrome. Hepatic veinocclusion due to leiomyosarcoma primary in the inferior vena cava.
Arch. Int. Med. 110 : 435, 1962.

12 - BLACKBURN C.R.

The liver and the portal circulation.
Med. J. Aust. 47 (I) : 113, 23 Jan. 1960.

13 - BLANCHET J.P.

Le syndrome de Budd-Chiari chez l'enfant. A propos de 3 observations personnelles.
Thèse Méd. Paris 1965 n° 369.

14 - BOIVIN P., AUZEPY Ph.

Les examens complémentaires en hépatologie.
Rev. Prat. 14 : 27, 1964.

15 - BONNETTE J., BRUSSIEUX J., VIDAL J.L.

Cirrhose chez un enfant de 15 mois ayant fait évoquer un syndrome de Budd-Chiari.
La Sem. des Hôp. n° 38-39, 1965.

16 - BOURGEON R.

Etude d'ensemble : les thromboses de la veine cave inférieure.
Rev. Méd. Chir. des Mal. du Foie 35 : 341, 1960.

17 - BOURGEON R., AMOROS F., GUNTZ M., VIDEAU J.

Syndrome de sténose incomplète de la veine cave inférieure dans son segment rétrohépatique et diaphragmatique par périhépatite.
Algérie Chir. 16 : 192, 1958.

18 - BOURGEON R., RAFFI A., CATALANO H., GUNTZ M., RAOUX J.

Coarctation de la veine cave inférieure rétrohépatique par hypertrophie du lobe de Spiegel.
Pediatrie 14 : 761, 1959.

19 - BOURGEON R., GUNTZ M., VOGLIMACCI J.P.

Hypertension portale par kyste hydatique du foie.
Mem. Acad. Chir. 87 : 128, 1-8 Fév. 1961.

20 - BOUTELIER Ph., COUINAUD C.

Les anomalies dites "primitives" de la veine cave inférieure. Etude embryologique, anatomique et clinique. Suggestions thérapeutiques.
J. Chirurgie 83 : 199, 1962.

21 - BRAS G., BERRY D.M., GYORGY P.

Plants as aetiological factor in veno-occlusive disease of the liver.
Lancet (London) 279 : 960, 1957.

22 - BRUUN-HANSEN C.

The experimental production of veno-occlusive disease in rats.
Acta Path. Microbiol. Scand. 53 : 329, 1961.

23 - BUDD G.

Diseases of the liver.
London John Churchill 1845.

24 - CACHIN M., BERNADES P.

L'ascite dans les maladies du foie.
Rev. Prat. 14 : 1579, 1964.

25 - CACHIN M., NIVET M.

Le dépistage clinique de l'hypertension portale.
Rev. Prat. 11 : 125, 11 Jan. 1961.

26 - CAROLI J., JULIEN C., CHALUT J., BERGOZ E., CHEVREL B., JOLY B.

Hépatomégalie fébrile, thrombose totale de la veine cave inférieure et syndrome de Budd-Chiari latents ; guérison par la déhydroémétine. Contribution à l'étude du syndrome de Budd-Chiari d'origine amibienne.
Rev. Méd. Chir. des Mal. du Foie 39 : 217, 1964.

27 - CAROLI J., BONNEVILLE B.

Valeur diagnostique de la scintigraphie hépatique.
Arch. Mal. App. Dig. 51 : 55, 1962.

28 - CAROLI J.

La veinographie transcutanée, transhépatique. Indications et résultats.
Rev. Méd. Chir. Mal. Foie 40 : 231, oct. 65.

29 - CAROLI J.

Polycythémie vraie et syndrome de Budd-Chiari. Etude clinique, biologique, endoscopique. Traitement par le P 34 et le Tromexane. Guérison apparente.
Rev. Méd. Chir. des Mal. du Foie 31 : 39, 1956.

30 - CAROLI J.

La veinographie trans hépatique, indications et résultats.
Acquis Méd. Récent 169-95, 1965.

31 - CHALNOT P., GROSDIDIER J., BITTARD M.

Un cas de syndrome de Budd-Chiari post traumatique.
Presse Méd. 69 : 1143, 1961.

32 - CHERNIAK, KLINBERG

A case of Chiari's disease in a year old child.
Pediatric 40 : 69, 1962.

33 - CHIARI H.

Ueber die sellstandige Phlebitis obliterans der Hauptstamme der venae hepaticae als Tode sursache.
H. Beitr. z. path. anat. u. z. ; allg. Path. 26 : 1, 1899.

34 - COLE L.J.

Budd-Chiari syndrome.
Canada Med. Ass. J. 83 : 813, 1960.

35 - CORCOS V.

Le syndrome de Budd-Chiari
France Méd. 10 : 543, 1960.

36 - CORCOS V., CAROLI J., PARAF A., COUINAUD C., BONNEVILLE B.

Les obstructions mixtes des veines cave inférieure et sus-hépatiques.
Rev. Méd. Chir. des Mal. du Foie 35 : 315, 1960.

37 - CORCOS V., CAROLI J., PARAF A., ETEVE J.

Contribution à l'étude du syndrome de Budd-Chiari.
Rev. Int. Hépat. 9 : 227, 1959.

38 - CORCOS V., VALLA A., CAROLI J., PARAF A., BONNEVILLE B.

Le syndrome d'obstruction supra-hépatique de la veine cave inférieure.
Rev. Méd. Chir. Mal. du Foie 35 : 295, 1960.

39 - CORDON BARREIRA R.

Le syndrome de Budd-Chiari.
Paris, Mémoire pour le titre d'Assistant Etranger, 1958, vol. 154, n° 1.

40 - DEMARTY R., LE PELTIER P.

Syndrome de Budd-Chiari. Imperforation congénitale des veines sus-hépatiques principales, thrombose des veines accessoires.
Mem. Acad. Chir. séance 31.X.1962 p. 743.

41 - DERRICK B. et Coll.

Maladie veino-occlusive du foie et cirrhose indienne infantile.
Arch. Dis. Child 32 : 369 - 1957.

42 - DESGREZ A.

Scintigraphie hépatique. Aspect général de la technique.
Rev. Prat. 13 : 115, 1 Jan. 63

43 - DESGREZ A.

Examens paracliniques réalisés en hépatologie à l'aide des radio-éléments artificiels.
Arch. Mal. App. Dig. 51 : 529, 1962.

44 - DESGREZ A., PAPANICOLAOU N., AMERI-RAD M.

Recherche d'un index de fixation extra-hépatique des colloïdes (F.E.H.)
Hôpital Saint-Antoine
Colloque du 12.3.1966.

45 - DETRIE Ph.

Le syndrome de Budd-Chiari
Presse Méd. 68 : 223, 1960.

46 - DETRIE Ph., BAKALOUDIS P., CHARLEUX H.

Le syndrome de Budd-Chiari expérimental. Contribution à l'étude de l'hypertension portale post hépatique.
Presse Méd. 69 : 671, 1961.

47 - DIEULAFE R.

Physiopathologie de la circulation sanguine du foie.
Presse Méd. 71 : 2309, 16 Nov. 63
71 : 2401, 23 Nov. 63.

48 - DUPRAT J.

Le syndrome de Budd-Chiari chez l'enfant.
Thèse Méd. Toulouse 1960 n° 98.

49 - DUPUY R., VALLIN J., BOUTELIER D., GILLOT Cl., BERTHIER Y.

Syndrome de Budd-Chiari par tumeur surrénale.
Rev. Int. Hépat. 14 : 671, 1964.

50 - ERLIK D., SHRAMEK A., BRANDSTAETTER S., BASSAN H.

Surgical cure of primary hepatic vein-occlusion syndrome by side-to-side portacaval shunt.
Surg. Gynec. Obstet. 114 : 368, Mar. 1962.

51 - FITZGERALD O., FITZGERALD P., CANTWELL D. et MEHIGAN J.A.

Diagnosis and treatment of the Budd-Chiari syndrome in polycythaemia vera.
Brit. Med. J. 2 : 1343, 1956.

52 - FRUHLING L., ROGER S., JOBARD P.

Le syndrome hépatique de Chiari.
Ann. Med. 52 : 696, 1951.

53 - GATTAS F.A., HALL E.M.

The Budd-Chiari syndrome.
Report of a case.
Arch. Int. Med. 8 : 106, 1960.

54 - GORE DO., STUART K.L., BRAS G.

Veno-occlusive disease of the liver ; surgical aspects.
Surgery 49 : 334, Mars 61.

55 - GRINDLAY J.H., FLOCK E.V., BOLLMAN J.L.

Hepatic lymph and hepatic fluid following experimental chronic obstruction of the vena cava.
Federation Proc. 7 : 45 1948.

56 - GUNTZ M.

Les veines sus-hépatiques.
Travaux du laboratoire d'anatomie de la Faculté de Médecine d'Alger. CRENAF Edit. 1959.

57 - GUNTZ M.

La splénoportographie dans les syndromes d'hypertension portale.
Rev. Prat. 11 : 135, 11 Jan. 1961.

58 - HAEFFNER A.

Sur la pathogénie des hypertensions portales "essentielles".
Arch. Mal. Appar. Dig. 53 : 601, Mai 64.

59 - HAEFFNER A., FULGRAND G., GILLET J.

Un cas de syndrome de Budd-Chiari à évolution prolongée.
J. Chirurgie 83 : 223, 1962.

60 - HALES

Thrombosis of the inferior vena cava and hepatic veins. (Budd-Chiari syndrom)
Ann. of Int. Med. 65 : 768, 1966.

61 - HERNANDEZ C.

Apports de la phlébographie cavo-sus-hépatique par contre-injection dans l'étude des hypertensions portales.
Gaz. Méd. France 70 : 2861, 10 Oct. 63.

62 - HERNANDEZ C.

Hypertension portale et phlébographie cavo-sus-hépatique par contre-injection.
J. Radiol. Electr. 45 : 84, Jan. Fév. 64.

63 - HERNANDEZ C.

Intervention à la séance du 4 juillet 1966 de la Société Nationale Française de Gastro-Entérologie.

64 - HERNANDEZ C., CHARLEUX H., BUSSIERE H.

Essai de confrontation des différentes techniques de phlébographie sus-hépatique.
Presse Méd. 70 : 437, 1962.

65 - HERNANDEZ C., MORIN G., RENE L.

La phlébographie cavo-sus-hépatique, la technique de contre-injection.
Rev. Int. Hépat. 15 : 397, 1965.

66 - HEULLY Jr., RAUBER G., LARCAN A., DORNIER R., STREIFF F.

Syndrome de Budd-Chiari révélateur d'un cancer primitif du foie.
Arch. Mal. Appar. Dig. 49 : 1536, Nov. 1960.

67 - HYATT R., LAWRENCE G.H., SMITH Jr

Observation of the origin of ascites from experimental hepatic congestion.
J. Lab. Clinic Med. 45 : 274, 1955.

68 - HYATT R., SMITH J.R.

Mechanism of ascites. A physiologic appraisal.
Am. J. of Medicine 16 : 434, 1954.

69 - LANDREAU J.

Etude étiologique du syndrome de Budd-Chiari.
Thèse Méd. Paris 1964 n° 869.

70 - LASSALLE Y.

Les hypertensions portales d'origine sus-hépatique. Le syndrome de Budd-Chiari.
Thèse Méd. Bordeaux 1959 n° 241.

71 - LEGER L., CATINAT J., BOUTELIER Ph., LEMAIGRE G.

Le syndrome de Budd-Chiari. Obstruction veineuse sus-hépatique.
J. Chir. 87 : 541, 1964.

72 - LEGER L., PATEL J.C., BOURY G.

Dérivation veine splénique - vaisseaux pulmonaires pour syndrome de Budd-Chiari.
Presse Méd. 74 : 2017, 1966.

73 - LEGER L., PREMONT M., LEFORT J.

Phlébographie sus-hépatique par injection dans le parenchyme hépatique.
Presse Méd. 70 : 1855, 1962.

74 - LE TAN-VINH

Syndrome hépatique de Budd-Chiari
Journées pédiatriques, Paris, 89, 1957.

75 - LOCKHART A., ORCEL L., FAUVERT R.

Un cas de "maladie veino-occlusive du foie" (syndrome de Budd-Chiari).
Rev. Int. Hépat. 9 : 267, 1959.

76 - LOEPER M., LEBRET R., MANDE A.

Thrombose cancéreuse de la veine cave inférieure et cancer de l'oreillette droite.
Soc. Med. Hôp. Paris 123, 1940.

77 - LORTAT-JACOB J.L., GILLOT C.

Données de la cavographie dans les affections hépatiques.
Rev. Int. Hépat. 15 : 413, 1965.

78 - LUDWICK Jr, MARKEL J.F., CHILD CG

Chiari's disease. A clinicopathological study.
Arch. Surg. (Chicago) 91 : 697, Oct. 65.

79 - Mc LEAN E., BRAS G., GYORGY P.

Veno-occlusive lesions in livers of rats fed Crotalaria fulva.
Brit. J. Exp. Path. 45 : 242, Jun. 64.

80 - MAGDELAINE M.

Méthodes d'exploration de la circulation hépatique.
Presse Méd. 70 : 83, 1962.

81 - MALLET-GUY P., DEVIC G., FEROLDI J., DESJACQUES P.

Etude expérimentale des ascites : sténoses veineuses post-hépatiques et transposition du foie dans le thorax.
Lyon Chir. 49 : 153, 1954.

82 - MARCHAL Ch., BENICHOUX R.

La régénération hépatique expérimentale. Etude historique et critique.
Rev. Med. Nancy 87 : 1 1962.

83 - NGUYEN-HUU, TRINH-CAO-HAI, BUI-MONG-HUNG

Ascite expérimentale et ligature des veines sus-hépatiques.
Presse Méd. 69 : 2067, 1961.

84 - NGUYEN-HUU, TRINH-CAO-HAI, BUI-MONG-HUNG

Ascite expérimentale et ligature des veines sus-hépatiques. Résultats de nos expériences.
Presse Méd. 69 : 2679, 30 Déc. 1961.

85 - NORRIS TM.

Chiari's disease. A case diagnosed during life.
Lancet 270 : 232, 1956.

86 - ORCEL L., DESMET

Le syndrome de Budd-Chiari.
Ann. Anat Path. (Paris) 4 : 332 - 1959.

87 - OUDER P.

Ultra structure hépatique.
Corrélation physio pathologique.
Rev. Prat. 14 : 1621 1964.

88 - PALMER E.D.

Budd-Chiari syndrome (occlusion of the hepatic veins) : seven cases.
Ann. Intern. Med. 41 : 261, 1954.

89 - PAPANICOLAOU N., OPOLON P., JULIEN C., DESGREZ A., CAROLI J.

Etude de la fixation extra-hépatique au cours de la scintigraphie à l'or colloïdal radioactif. Valeur clinique. Essai d'étude physio-pathologique.
Hôpital Saint-Antoine.
Colloque du 12.3.1966.

90 - PARAF A., CHALUT J.

Qu'attendre de la splénoportographie dans le diagnostic desgros foies.
Rev. Prat. 13 : 111, 1963.

91 - PARKER RGF.

Occlusion of the hepatic veins in man.
Medicine 38 : 369, 1959.

92 - POINSO R., PAYEN H., MURISASCO A.

Cancer primitif du foie avec thrombose de la veine cave inférieure décelée radiologiquement.
Bull. Med. Soc. Med. Hôp. Paris 75 : 626, 1959.

93 - REED G.B. Jr, COX AJ. Jr

The human liver after radiation injury. A form of veno-occlusive disease.
Amer. J. Path. 48 : 597, Apr. 66

94 - SCHRAMEL R., OLINOE M.A.

A new method of by passing the obstructed vena cava.
Thor. Cardio. Surg. 41 : 375, 1961.

95 - SCHOTT B.

Evolution, complications et pronostic de l'hypertension portale.
Rev. Prat. 11 : 185, 11 Jan. 1961.

96 - SLAMA R.

Le syndrome de Budd-Chiari ; thrombose des veines sus hépatiques.
Cah. Coll. Med. Hôp. Paris 3 : 209, 1962.

97 - SMITH S.L.

Veno-occlusive disease ; a liver malady in Jamaica.
Mc Gill Med. J. 28 : 230, Dec. 1959.

98 - SOULIE P., LEGER L., SIOOT Jr.

Mesure de la pression portale par cathétérisme des veines sus-hépatiques. Confrontation avec la splénomanométrie et la splénoportographie.
Presse Med. 64 : 319, 1956.

99 - STEIN H.

Veno-occlusive disease of liver in african children.
Brit. Med. J. 1 : 1 496, 1957.

100 - STEIN H., ISAACSON C.

Veno-occlusive disease of the liver.
Brit. Med. J. 5 275 : 372, 10 Feb. 1962.

101 - STUART K.L., BRAS G.

La maladie veino-occlusive du foie.
Rev. Int. Hépat. 9 : 219, 1959.

102 - TAPIE J., MONNIER J., VOISIN E.R.

Amélioration remarquable d'un syndrome de Budd-Chiari après ligature de l'artère hépatique.
Soc. Med. Hôp. Paris 7 Juillet 1961 p. 884.

103 - THALER H.

Uber das normale und pathologische Verhalten der grossen Lebergefässe. Unter besonderer Berücksichtigung eines Falles von Budd-Chiari-Syndrom.
Wien Z Inn Med 44 : 532, Dec. 63

104 - TZONTCHEFF V.T., PILOSOFF T.

Un cas de syndrome de Chiari.
Rev. Méd. Chir. des Mal. du Foie 31 : 49, 1956.

105 - VACHON A., PALIARD P., TETE R., LEVRAT R., LAHNECHE B.

Valeur diagnostique de l'hépatogammagraphie.
A propos d'une statistique de 60 observations.
Lyon Méd. 211 : 677, 15 Mars 64.

106 - VACHON A., PALIARD P., TETE R., LEVRAT R., LANECHE B.

La scintigraphie hépatique à l'or colloïdal radioactif. (A propos de 77 observations).
Arch. Mal. Appar. Dig. 53 : 721, Juin 64.

TABLE DES MATIERES


Page

- Introduction

- Le syndrome de Budd-Chiari ..... 3

  . Etiologie, signes cliniques, biologie ..... 4
  . Les différentes formes cliniques ..... 9
  . Rappel anatomo-physiologique ..... 14
  . Les examens complémentaires ..... 18
  . Thérapeutique ..... 28
  . Anatomo-pathologie ..... 32
  . Classification nosologique ..... 35

- Description de notre observation ..... 39

- Discussion de notre observation ..... 55

  . Discussion diagnostique ..... 56
  . Les examens complémentaires ..... 61
  . L'injection vasculaire du foie ..... 65
  . L'intervention chirurgicale ..... 68
  . Place nosologique de notre observation ..... 70

- Conclusion ..... 71

- Iconographie ..... 74

- Bibliographie.

agemp
EDITIONS
40 R. Pascal
PARIS 13e
TELEPHONE
535:18--93
535:18—62